

МИНИСТЕРСТВО СОЦИАЛЬНОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ РСФСР

МОСКОВСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
ИНСТИТУТ ПСИХИАТРИИ МЗ РСФСР

ВСЕРОССИЙСКОЕ НАУЧНОЕ ОБЩЕСТВО
НЕВРОПАТОЛОГОВ И ПСИХИАТРОВ

Мам

ПРОБЛЕМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

Под редакцией
Н. Н. Ляшко и Д. Д. Федотова

Москва — 1970

МИНИСТЕРСТВО СО
МОСКОВСКИЙ Н
ИНСТИТУТ
ВСЕРОССИЙС
НЕВРОПА

ПРОБЛЕМ

П
Н. Н. Л.

МИНИСТЕРСТВО СОЦИАЛЬНОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ РСФСР

МОСКОВСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
ИНСТИТУТ ПСИХИАТРИИ МЗ РСФСР

ВСЕРОССИЙСКОЕ НАУЧНОЕ ОБЩЕСТВО
НЕВРОПАТОЛОГОВ И ПСИХИАТРОВ

ПРОБЛЕМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

Под редакцией
Н. Н. Ляшко и Д. Д. Федотова

Москва — 1970

Редакционная коллегия:

М. Г. Блюмина, Ф. А. Вайндрух, А. Н. Самарина
(отв. секретарь), Ю. Л. Шапиро (зам. редактора)

Проблема
всегда привл
альной псих
биологов, ген
Однако, о
в последнее
чины и актуа
ли благоприят
лактики и ре
масштабе.

Неуклонно
шение удель
ных» болезне
большее вним
здравоохране
небольшую
нальные и др
мает домини

Значитель
ская деятель

Крупные
вышающийся
ственно-отста
печения и ре
вания, позво
реабилитации
стране систем
Несомненно,
возможным
и медицины,
ния общего
щества, треб
дифференцир
ванной систем
обучения бол
ного трудоустр
пенсаторных

Следует о
химической п
четко определ
ных по этиоло
ненных сборно

ЗАМЕЧЕННЫЕ ОПЕЧАТКИ

Стр ница	Строка	Напечатано	Следует читать
15	19 снизу	. . . И. С. Лебединская,	. . . К. С. Лебединская,
15	18 "	О. Н. Подугольникова. . . .	О. А. Подугольникова. . . .
37	6 сверху	. . . фенотпазинового ряда фенотиазинового ряда .
43	12 снизу	реадапция	дезадаптация
65	3 "	ung	und
71	13 "	Chamone	Chamove
92	11 сверху	. . . в головном положении.	в головном предлежании.
105	17 снизу	. . . для изучения для понимания . . .
123	9 сверху	. . . с врачом-cito генети- ком	. . . с врачом цитогенетиком
139	5 столбец, 1 снизу	1,000	100,0
149	8 сверху	. . . с мочой urinanalysis с мочей urinanalysis .

СОДЕРЖАНИЕ

	Стр.
Предисловие — Н. Н. Ляшко, Д. Д. Федотов.	3
Сухарева Г. Е. Основные направления в современном учении об олигофрении	7
Певзнер М. С. Спорные вопросы в проблеме олигофрении	13
Мелехов Д. Е. Вопросы систематики олигофрении в свете задач социально-трудовой адаптации больных	19
Юркова И. А. О динамике клинических проявлений олигофрении	28
Фрейеров О. Е. Клиника олигофрений, осложненных психопатическими особенностями личности в практике судебной и трудовой экспертизы	38
Фец И. Д. К вопросу о психозах у олигофренов	46
Гольдовская Т. И., Тимофеева А. И. К вопросу об эпидемиологическом исследовании олигофрении	51
Назаров К. Н., Блюмина М. Г. Медико-генетическая консультация при некоторых формах олигофрении	66
Шапиро Ю. Л., Вайндрух Ф. А., Райская М. М., Гринберг К. Н., Розенцвайг В. М., Самарина А. Н., Самойлова М. В., Дюков В. А., Пузиенко В. А., Резина С. Н., Пархоменко В. И. Результаты изучения полового хроматина у больных олигофренией	72
Назаров К. Н. О влиянии иммунологической несовместимости матери и плода на фенотипический полиморфизм болезни Дауна	82
Бертынь Г. П. Применение близнецового метода исследования при изучении задержек развития у детей	89
Шалимов В. Ф. Предварительные данные о потомстве олигофренов	97
Блюмина М. Г., Батиенко Г. С., Белякова Т. К. О некоторых клинических особенностях олигофрений, обусловленных хромосомными абберациями	104
Григорова О. П., Шапиро Ю. Л., Вайндрух Ф. А. Белая кровь при болезни Дауна	111
Дерило Т. Г. Особенности структуры слабоумия при хромосомных абберациях у двух детей	122
Наталевич Э. С., Гринберг К. Н. Случай болезни Клейнфельтера в практике судебной психиатрии	128
Покровский А. А., Усачева Н. Т., Пономарева Л. Г., Лебедев Б. В., Коровников К. А., Литвинова Г. С. Материалы к биохимической характеристике фенилпировиноградной олигофрении	131
Блюмина М. Г. О полиморфизме психических нарушений при фенилкетонурии	136
Краснопольская К. Д. Роль наследственных дефектов обмена в развитии олигофрении	146
Пекелис Э. Я. Педагогическое изучение детей с временными задержками психического развития	157
Симонова Н. В. Основные принципы психологического обследования и ранней психической реабилитации детей-олигофренов, страдающих церебральными параличами	165

Мастюкова Е. М. Олигофрения у детей с церебральными параличами, осложненными речевыми нарушениями и пути ее реабилитации . . .	169
Левина Г. Я. О значении ранней речевой реабилитации в развитии психических функций у детей-олигофренов, страдающих церебральными параличами . . .	175
Зислина Н. Н., Новикова Л. А., Фарбер Д. А. Оценка патологических знаков на ЭЭГ детей и подростков при некоторых формах олигофрении	178
Медведева Б. М., Аршавский В. В. К характеристике особенностей электроэнцефалограммы и сердечно-сосудистой системы у детей с различными вариантами олигофрении . . .	198
Зислина Н. Н., Райская М. М. Особенности ЭЭГ больных с аномалиями половых хромосом (синдромы Клейнфельтера и Шерешевского-Тернера) . . .	206
Шапиро Ю. Л., Вайндрух Ф. А., Розенцвайг В. М., Самарина А. Н. К вопросу о функциональном состоянии коры надпочечников при болезни Дауна, осложненной эпилептическими пароксизмальными расстройствами	219
Майромян Р. Ф. Опыт применения анаболических стероидов в терапии больных некоторыми формами олигофрении . . .	228
Смирнова И. В. К динамике психического развития детей с церебральными параличами под влиянием лечения кобальтом . . .	239
Акимова А. В. К казуистике гаргоизма . . .	245
Явкин В. М. Особенности клинической картины семейных случаев олигофрении токсоплазмозной этиологии . . .	252
Андреева В. А. К вопросу дифференциальной диагностики врожденного токсоплазмоза с психическими нарушениями и психозов у олигофренов другой этиологии . . .	258

ПРЕДИСЛОВИЕ

Проблема олигофрении, которой посвящен настоящий сборник, всегда привлекала внимание не только врачей и работников социальной психиатрии, но и многих специалистов других профилей: биологов, генетиков, психологов, педагогов и др.

Однако, особое значение разработка этой проблемы приобрела в последнее десятилетие, когда достижения теоретической медицины и актуальные исследования в социальной психиатрии создали благоприятные возможности и необходимую базу для профилактики и реабилитации умственной отсталости в более широком масштабе.

Неуклонное снижение заболеваемости в целом и резкое уменьшение удельного веса многих инфекционных и других «экзогенных» болезней в особенности, потребовало, естественно, обратить большее внимание ученых, практических врачей и организаторов здравоохранения на болезни, составлявшие ранее относительно небольшую группу — наследственные, врожденные, конституциональные и другие заболевания, где «эндогенный» компонент занимает доминирующее место.

Значительно расширились научные исследования и практическая деятельность органов здравоохранения в этой области.

Крупные успехи советского здравоохранения и неуклонно повышающийся уровень социального обеспечения больных и умственно-отсталых, равно как и быстрый рост учреждений для обеспечения и реабилитации больных с хроническим течением заболевания, позволили создать научно-обоснованную систему реабилитации и реадaptации, взамен изжившей себя в нашей стране системы призрения душевно-больных и умственно-отсталых. Несомненно, что создание такой современной системы, ставшее возможным не только на основе серьезных достижений биологии и медицины, но прежде всего в результате неуклонного повышения общего благосостояния населения и развития советского общества, требует в свою очередь дальнейшего совершенствования дифференцированной помощи больным, создания научно-обоснованной системы лечения, воспитания, профессионального и общего обучения больных олигофрениями и на основе этого рационального трудоустройства с учетом максимального использования компенсаторных возможностей организма.

Следует особо подчеркнуть, что с развитием цитогенетики, биохимической генетики и других медицинских дисциплин все более четко определяется тенденция к детальному расчленению различных по этиологии и патогенезу заболеваний и состояний, объединенных сборной группой олигофрений. Так, если еще сравнительно

недавно были известны лишь единичные нозологические формы, которые связывались более или менее определенно с отдельными пренатальными вредностями, то в последние годы определились уже другие формы олигофрении, связанные с различными хромосомными нарушениями, а также дефектами метаболизма. К настоящему времени такие «дифференцированные» формы олигофрении лишь ориентировочно определяются числом 50, так как буквально ежегодно устанавливаются все новые нарушения обмена веществ, лежащие в основе отдельных клинических форм умственной отсталости, выявляются все новые варианты хромосомной патологии, сопровождающиеся интеллектуальным дефектом. Естественно, что подобный процесс дифференциации олигофрений позволяет не только конкретизировать этиологические и патогенетические механизмы развития заболевания, но, что особенно важно, позволяет проводить более дифференцированную этиопатогенетическую терапию в отличие от ограниченных возможностей терапии симптоматической. Этиопатогенетическая терапия становится при своевременном применении мощнейшим средством профилактики основного синдрома заболевания — умственного дефекта, от чего, несомненно, зависит и определяется в последующем объем и характер как лечебно-реабилитационных, так и организационных мероприятий. Эти возможности являются основой для нового подъема работы по трудовому обучению, реабилитации и использованию остаточной трудоспособности инвалидов-олигофренов.

Таким образом, на примере эволюции диагностической и терапевтической тактики по отношению к метоболическим олигофрениям видны те поистине широчайшие возможности не только по профилактике, но и по коррекции умственного дефекта у олигофренов.

Естественно, что успешное внедрение и разработка новых методов диагностики и лечения возможны лишь при неуклонном совершенствовании научного поиска на базе комплексных усилий представителей различных медицинских и биологических дисциплин.

Таким образом, различные направления биологии и медицины должны быть взаимосвязаны и взаимообусловлены в осуществлении поиска патогенеза и лечения олигофрений. Это обеспечивает наиболее эффективное развитие научной мысли, однако, в свою очередь, требует высокой координации исследований и планирования их. Так, в частности, в применении к научно-практической деятельности медицинских учреждений системы социального обеспечения необходимо наряду с укреплением научно-технической базы, высокая профессиональная подготовка кадров врачей и социальных работников, а также широкое комплексирование с отраслевыми институтами различных направлений.

Необходима, наконец, единая система организации научно-практической деятельности медицинских учреждений социального обеспечения, которая позволит в относительно короткие сроки рас-

ширить как внедрение успехов науки в диагностике и лечении больных, так и совершенствование научного поиска.

Следует отметить, что в настоящее время как по развитию сети, так и по уровню организации работы в учреждениях системы социального обеспечения созданы благоприятные условия для научной организации лечебно-трудовых коррекционных мероприятий.

Так, за последние 5 лет в РСФСР введено в эксплуатацию вновь выстроенных домов для умственно-отсталых детей на 5865 коек, что неизмеримо больше, чем было построено за все послевоенные годы. Вновь вводимые дома строятся по типовым проектам с благоустроенными мастерскими, диагностическими, физиотерапевтическими и зубопротезными кабинетами, водолечебницами, кабинетами лечебной физкультуры и т. п. Лаборатории и диагностические кабинеты оснащены современным оборудованием. Значительно возросли ассигнования на лечебно-восстановительные мероприятия.

В детских домах за последние 5 лет количество врачей выросло вдвое, а педагогических работников в 1,5 раза.

Систематически проводятся мероприятия по повышению квалификации врачей и воспитателей. Так, например, в последние 5 лет прошло подготовку на циклах усовершенствования 180 педагогов и 170 врачей. Несомненно, что все это создало возможности не только для внедрения современных методов диагностики, лечения, трудового обучения и реабилитации больных детей, но и для организации научной работы.

Несколько цифр красноречиво говорят о таких тенденциях. Так в 1967 г. по сравнению с 1964 г. ассигнования только на медикаменты по учреждениям социального обеспечения выросли более чем на 20% в расчете на 1 койку.

Проведено ряд важных научно-практических и организационных мероприятий: в 1968 г. проведена первая Всероссийская конференция врачей-психиатров, работающих в учреждениях социального обеспечения. В работе этой конференции участвовало около 200 врачей с привлечением ученых и научных работников ряда научно-исследовательских институтов и кафедр.

В 1969 г. состоялась юбилейная научная конференция Московского детского дома-интерната, на двух секциях которой (медицинская и педагогическая) были заслушаны доклады на различные актуальные темы олигофрении. В работе этой конференции наряду с практическими врачами приняли участие научные сотрудники Московского НИИ психиатрии МЗ РСФСР, института дефектологии АПН СССР, института морфологии человека АМН СССР и ряда других учреждений.

Таким образом, за последнее время научная работа по актуальным вопросам социальной психиатрии в учреждениях социального обеспечения стала развиваться более успешно и комплексно в содружестве с учеными различных специальностей.

Отражением этой большой научно-практической работы и являются материалы данного сборника.

Издание настоящего сборника, являющегося фактически первым научным трудом такого направления и объединяющего последние научные исследования в этой области после более чем долгого перерыва, является, естественно, не только итогом проводимой в учреждениях социального обеспечения большой научно-практической работы.

Разработка актуальных и на высоком уровне научных исследований по такой сложной проблеме как олигофрения с достаточной убедительностью говорит о наличии таких возможностей и является стимулом к дальнейшим исследованиям, необходимость которых настойчиво вызывается новыми формами и все возрастающим уровнем работы учреждений социального обеспечения.

В ближайшие годы нам предстоит решить ряд серьезных вопросов социального обеспечения и прежде всего дальнейшего совершенствования в организации работы учреждений, организации реабилитационной работы. Среди них первоочередными являются — организация единой, преемственной системы трудового обучения и использования остаточной трудоспособности, организация дневных стационаров с мастерскими для больных олигофренов, живущих в семьях, а также, несомненно, продолжение научных исследований по дальнейшей дифференциации олигофрений и на основе этого разработка дифференцированных профилактических, лечебных и социально реабилитационных мероприятий среди больных олигофренией.

Этими важнейшими мероприятиями определяются задачи сегодняшнего дня, успешное выполнение которых требует большого внимания врачей к научной работе.

Содружество их с научно-исследовательскими институтами здравоохранения, просвещения, социального обеспечения — основа дальнейших успехов в этой одной из важнейших областей медико-социальной проблемы.

Заместитель Министра
социального обеспечения РСФСР

Профессор

Н. Н. ЛЯШКО

Д. Д. ФЕДОТОВ

ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В СОВРЕМЕННОМ УЧЕНИИ ОБ ОЛИГОФРЕНИИ

Г. Е. Сухарева

Возросший интерес к проблеме олигофрении можно объяснить не только ее большой социальной значимостью, но и успехами, достигнутыми в области биологии и теоретической медицины по вопросам пороков развития. Биологическими исследованиями, проведенными в течение последних двух десятилетий, была создана теоретическая база для разрешения сложных вопросов этиологии и патогенеза отдельных клинических форм олигофрении.

Отсюда понятно, что на современном этапе развития учения об олигофрении биологическое направление является одним из основных. Данные, полученные в исследованиях по биологии олигофрении, очень важны и для изучения клиники данного заболевания, а тщательная разработка клинических данных, уточнение симптоматики отдельных форм является основой для построения третьего, наиболее важного аспекта в изучении олигофрении — вопроса социально-трудовой адаптации больных. Таким образом, в развитии учения об олигофрении можно условно выделить три аспекта: биологический, клинический и социально-трудовой адаптации. Считаю важным коротко определить, какова значимость каждого из этих трех аспектов в развитии учения об олигофрении.

Как было указано выше, в настоящее время большое значение имеет биологический аспект. Данные эмбриологии, медицинской генетики, биохимии были положены в основу разработки патогенетической сущности и этиологии отдельных клинических форм олигофрении.

Благодаря усовершенствованию цитогенетических методов удалось доказать значение хромосомной аберрации в патогенезе некоторых форм олигофрении (при болезни Дауна, синдромах Клайнфельтера, Шерешевского-Тернера и др.).

Путем биохимических методов исследования и клинических наблюдений были выявлены особые формы олигофрении, обусловленные наследственной ферментативной недостаточностью. Из них наиболее известна фенилкетонурия, но есть и ряд других клинических форм олигофрении, в патогенезе которых основную роль играет инаktivация того или другого фермента на разных этапах белкового обмена. К ним относится болезнь Гартнупа, обусловлен-

ная нарушением обмена триптофана, в связи с чем не образуется никотиновая кислота. В клинической картине этих больных наряду со слабоумием отмечаются и пеллагроидные кожные изменения. Нарушение аминокислотного состава белков имеется также и при той форме олигофрении, которая носит название «болезнь кленового сиропа». Большое значение в возникновении наследственных форм олигофрении имеет и нарушение метаболизма углеводов (галактоземия, фруктозурия, сукрозурия, идиопатическая гипогликемия). В течение последних лет описан еще ряд новых заболеваний, обусловленных врожденной биохимической недостаточностью. Клинические проявления этих форм еще недостаточно изучены, и в каждом конкретном случае иногда трудно решить, идет ли речь об энзимопатической форме олигофрении или о прогрессивном энзимопатическом болезненном процессе с нарастающим слабоумием. Но несомненно, что изучение этих форм представляет не только теоретический интерес, но и большое практическое значение, так как при ранней диагностике и при установлении патогенного биохимического фактора удастся путем диетотерапии или других методов лечения устранить болезненные проявления.

Так, например, если при галактоземии исключить молоко из пищи грудного ребенка, дети могут хорошо развиваться и умственным отношении, тогда как при отсутствии лечения развивается тяжелое заболевание, проявляющееся в увеличении печени, желтухе, катаракте, а в дальнейшем и умственной отсталости ребенка. При фруктозурии (непереносимости фруктозы) у детей в связи с прикормом фруктовыми соками, появляется ряд болезненных проявлений — рвота, поносы, судорожные припадки, увеличение печени и селезенки, а в дальнейшем и умственная отсталость. Всего этого не бывает, если выявить фруктозурию и устранить из пищи ребенка фруктозу.

Таким образом, изучение энзимопатических форм олигофрении, ранняя их диагностика и своевременное правильное лечение больных открывает новые пути профилактики слабоумия у детей.

Важно также подчеркнуть, что анализ результатов биологических исследований о пороках развития может быть использован и для решения некоторых вопросов клиники олигофрении. Эти данные помогают уточнить и самое понятие — олигофрения, установить в чем сущность данного страдания и как его правильнее определить. В этом отношении очень важны для клинициста те экспериментальные исследования в области тератологии, которые очень четко устанавливают, в чем различие между пороком развития и «калечеством», т. е. повреждением сформированного органа. Эти данные подтверждают клинические наблюдения о необходимости строго дифференцировать олигофреническое слабоумие, обусловленное недоразвитием головного мозга от других форм интеллектуального дефекта, возникающих в связи с прогрессивным процессом, начавшимся в тот период, когда высшие корковые структуры головного мозга были уже сформированы. Таким обра-

зом устанавливается более четкое определение олигофрении как особой формы дизонтогенеза (нарушение онтогенеза головного мозга).

Для клинициста, изучавшего олигофрению, большое значение имеют и выводы экспериментальных исследований о механизмах возникновения порока развития. На основании экспериментальных исследований разные авторы приходят к общему выводу, что возникновение порока развития зависит не только от качества и тяжести патогенного фактора, но, главным образом, от времени его воздействия, т. е. на какой стадии онтогенеза организма было повреждение. Роль хроногенного фактора в происхождении олигофрении должна быть учтена и клиницистом при выборе критерия для классификации олигофрении. В отличие от других нозологических форм группу олигофрении нельзя классифицировать только по этиологическому критерию, необходимо учесть и хроногенный фактор — на каком этапе онтогенеза было повреждение. Из всего сказанного следует, что биологический аспект может быть очень полезным и при разрешении многих спорных вопросов о сущности олигофрении и систематике данного заболевания.

Однако, не менее важным в развитии учения об олигофрении является и клинический аспект. Клинiciстам, изучающим проблему олигофрении, необходимо разрешить ряд серьезных вопросов. Во-первых, перед ними возникает необходимость расчленения олигофрении (представляющей собой сборную группу из различных по этиологии и патогенезу болезненных состояний) — на ее составные части. Понятно, что эта трудная задача не может быть полностью разрешена при современном состоянии наших знаний об этиологии олигофрении. Существует еще большая группа клинических форм, этиология которых неизвестна. Однако, в настоящее время уже ясен путь дальнейших исследований для разрешения этого вопроса. Несомненно, что при дифференциации олигофрении на отдельные клинические формы требуется более подробное изучение соматического состояния больных и более тщательный анализ психопатологической картины болезни с учетом результатов психологического обследования. Для установления причин олигофрении нужно использовать современные методы обследования (патофизиологические, биохимические, серологические), а также и анализ анамнестических сведений (пренатальные, паранатальные, постнатальные факторы и условия среды и воспитания больного).

Второй важной задачей клинициста является уточнение критериев диагностики олигофрении. Во многих странах для диагностики данного заболевания пользуются только психометрической шкалой тестов. На основании полученных данных устанавливают коэффициент одаренности. Такой метод распознавания олигофрении является недостаточным. Об этом пишут не только советские, но и зарубежные психиатры. Как и при других психических заболеваниях при распознавании олигофрении необходимо учесть не только уровень развития интеллекта, но и особенности личности

больного, его эмоциональность, а главным образом, темп и характер его деятельности и степень ее продуктивности. В каждом конкретном случае должно проводиться тщательное обследование сомато-неврологического состояния больного и его органов чувств (слух и зрение). Другими словами, диагноз олигофрении ставится на основании данных о клинической картине болезни в целом с учетом данных лабораторного обследования.

При диагностике олигофрении важно установить не только степень психического недоразвития (дебильность или имбецильность, идиотия), но и клиническую форму олигофрении. Эта сложная задача может быть полностью разрешена лишь тогда, когда речь идет о клинических формах олигофрении с типичной психопатологической и сомато-неврологической картиной (болезнь Дауна, истинная микроцефалия, олигофрения, связанная с абберацией половых хромосом, отдельные энзимологические варианты олигофрении).

В исследованиях советских психиатров был описан ряд особых форм олигофрений с очень характерными для каждой из них клиническими проявлениями: осложненная олигофрения, обусловленная родовой травмой или инфекциями и травмами в первые годы жизни (И. А. Юркова), своеобразная астеническая форма олигофрении (С. С. Мнухин и его сотрудники), олигофрения, связанная с локальным недоразвитием передних отделов головного мозга (М. С. Певзнер).

К числу актуальных задач клинициста относится и ранняя диагностика олигофрении у детей в дошкольном и преддошкольном возрасте. При распознавании олигофрении у этих детей клиницист встречается с большими трудностями. Но этих затруднений можно избежать, если учесть не только интеллектуальные особенности ребенка, но и уровень эмоционального развития (его способность к дифференциации окружающих людей, его реакцию на улыбку матери, на показанные ему игрушки).

Недостаточно разработаны вопросы о границах олигофрении. Очень важно установить критерии отграничения легких форм олигофрении от тех нарушений интеллектуальной деятельности, которые наблюдаются у детей с задержкой темпа психического развития под влиянием различных психогенных и соматогенных факторов (инфекция, травма, неблагоприятные условия воспитания). Эти трудные вопросы удастся разрешить только при более длительном наблюдении за этими детьми ■ процессе педагогических занятий с ними.

Вопросы динамики олигофрении изучались многими советскими психиатрами. В большинстве случаев была установлена эволютивная, положительная динамика. Параллельно с возрастом ребенка, по мере созревания высших отделов центральной нервной системы отмечается улучшение его интеллектуальной деятельности, расширяется круг представлений, постепенно совершен-

ствуется и мышление больного (при различных клинических формах в разных пределах).

Даже в том случае, когда у больного олигофренией отмечается состояние ухудшения, оно не связано с прогрессированием болезни. Речь идет только о патологических состояниях, обусловленных психогенными факторами или возникших под влиянием новых соматогенных факторов (инфекция, травма). Наблюдаются и состояния декомпенсации в связи с бурно протекающим периодом полового созревания (А. И. Юркова). Все эти исследования о динамике олигофрении должны быть продолжены, чтобы выявить основные причины декомпенсации и меры их предупреждения. Но самый факт положительной динамики развития больных олигофренией очень важен, так как он мобилизует внимание врачей и педагогов к вопросам лечения и коррекционно-воспитательной работы с этими детьми.

Более углубленное изучение клиники олигофрении, тщательный анализ клинической картины в каждом отдельном случае помогает клиницисту при решении вопросов трудовой экспертизы и прогноза трудоспособности.

Третий аспект в учении об олигофрении — вопросы социально-трудовой адаптации — является наиболее важным и сложным. В этом отношении много было сделано Т. А. Гейером и Д. Е. Мелеховым и их сотрудниками. Советские психиатры в их работе по социально-трудовой адаптации больных олигофренией пользуются основными положениями Т. А. Гейера и Д. Е. Мелехова о неразрывной связи трудовой экспертизы с клиническими наблюдениями. Ими подчеркивается, что рекомендации по трудоустройству этих больных должны строиться на основании клинической картины болезни. При установлении трудового прогноза учитывается не только то, что пострадало у данного больного, но и то, что сохранно. Много внимания уделяется вопросу, каким путем на основе сохраненных функций происходит компенсация дефекта. При оценке клинической картины больных олигофренией принимается во внимание не только степень интеллектуального снижения, но и особенности личности больного, степень его активности, направленность его интересов и среда, в которой он живет. При сохранности поведения, при отсутствии психопатических черт даже при снижении интеллекта в степени имбецильности больной может быть трудоустроен.

В заключение следует сказать, что несмотря на то, что проблема олигофрении уже давно является объектом изучения психиатров, мы только в последнее десятилетие вплотную подошли к ее разрешению и в настоящее время стоим лишь в начале нашего пути. Чтобы достигнуть успеха необходимы:

1. Совместная работа разных специалистов (психиатров и невропатологов, педиатров, акушеров, психологов и педагогов).

2. Тесная связь клиницистов с представителями теоретической медицины и социальными работниками, осуществляющими трудовое обучение и трудовое устройство этих больных.

Успехи научных исследований в области олигофрении могут быть достигнуты лишь тогда, когда будет осуществлена тесная связь трех аспектов: биологического, клинического и социальной реадaptации этих больных.

Проблем
психиатрии,
этого заболе
вителей мед
Один из сам
гофрении —
исследования
формы олиг
секторе Инст
иния, направ
форм слабоу
ках олигофр
отсталых ма
в системе по
около одного
лен при иссл
Шерешевско
следованиями
нарушения в
транслокации
слабоумием.
Младший
АПН СССР
ской лаборат
обследовала с
дошкольного
женными фор
хромосомную
32 ребенка с
на исследован
довать только
ружена хромо
формой слабо
абберации пр

СПОРНЫЕ ВОПРОСЫ В ПРОБЛЕМЕ ОЛИГОФРЕНИИ

М. С. Певзнер

Проблема олигофрении является сложной как для детской психиатрии, так и для дефектологии. Изучение этиопатогенеза этого заболевания важно как для клиницистов, так и для представителей медицинской генетики, биохимии и других специалистов. Один из самых существенных и спорных вопросов в проблеме олигофрении — это вопрос ее этиопатогенеза. Если в более ранних исследованиях описывались, главным образом, лишь экзогенные формы олигофрении, то за последние шесть лет в клиническом секторе Института дефектологии АПН СССР начались исследования, направленные на изучение наследственно обусловленных форм слабоумия. Метод исследования полового хроматина в мазках слизистой оболочки рта позволил выделить среди умственно отсталых мальчиков форму олигофрении, связанную с абберрацией в системе половых хромосом (синдром Клайнфельтера) с частотой около одного процента. Еще меньший процент олигофрении выявлен при исследовании умственно отсталых девочек с синдромом Шерешевского-Тернера (М. М. Райская, 1967). Совместными исследованиями клиницистов и цитогенетиков описаны различные нарушения в аутосомах в виде отсутствия или лишней хромосомы, транслокации или делеции, которые закономерно сопровождаются слабоумием.

Младший научный сотрудник клинического сектора НИИД АПН СССР Дерило Т. Г. совместно с сотрудником цитогенетической лаборатории Академии медицинских наук Ревазовым А. А. обследовала с целью отбора среди умственно отсталых детей дошкольного и дошкольного возраста детей-олигофренов с выраженными формами дисплазии, что давало основание подозревать хромосомную патологию. Из 487 олигофренов было выделено лишь 32 ребенка с выраженной дисплазией, которые были направлены на исследование кариотипа. К настоящему времени удалось обследовать только 20 из 32 направленных. Лишь у двоих детей обнаружена хромосомная перестройка в сочетании с грубо выраженной формой слабоумия. Если учесть гибель плодов при хромосомной абберрации при спонтанных абортах, мертворожденных, все же

процент аутосомных aberrаций в общей популяции олигофренов остается очень незначительным.

Генетически и клинически изучена обширная группа наследственных (рецессивных и доминантных) заболеваний, которые характеризуются слабоумием. Мы имеем и виду фенилкетонурию, амавротическую идиотию Тей-Сакса, гаргойлизм и ряд других заболеваний. В этих случаях наследуются гены, обуславливающие нарушение различных видов обмена веществ, что и является причиной интеллектуального дефекта. Однако, эти формы слабоумия являются прогрессивными формами органического заболевания и не включаются нами в суженное клиническое понятие олигофрении. Понимание так называемой «эссенциальной» олигофрении, при которой интеллектуальный дефект является следствием влияния различных генных и хромосомных мутаций, еще недостаточно раскрыто. В литературе имеются крайне разноречивые данные по этому вопросу. Если одни авторы склонны считать, что 90% олигофрений имеют генетическую обусловленность (Тредголд, 1905), то другие (Ненер, 1947) считают, что наследственные формы олигофрении занимают незначительное место (1,7%) в структуре причин различных форм врожденного слабоумия. Если учесть, что эти разноречивые данные получены вследствие применения различных методических приемов и на разном клиническом материале, то все же вопрос об «эссенциальной» генотипической форме олигофрении остается сложным и мало изученным. Клинические исследования, проведенные нами, бесспорно указывают, что такая форма олигофрении существует, что она чаще встречается в семьях, где имеется наследственная отягощенность по линии олигофрении. В. М. Явкин, изучая семейные формы олигофрении, выделил 67 семей, 158 человек, у которых олигофрению можно было бы расценить как наследственно обусловленное заболевание. Однако, следует тут же оговориться, что из общей популяции олигофренов, семейные формы олигофрении составляли от 8,5 до 9% случаев. Следует допустить, что и тех семьях, где лишь один ребенок страдает олигофренией, также возможна наследственная природа заболевания.

Попытаемся проанализировать, как новые данные по вопросу этиологии олигофрении сочетаются с теми основными теоретическими положениями, которые были нами выдвинуты в ранее проведенных исследованиях. Основная задача клинических исследований этой проблемы заключается в том, чтобы понять связь между этиопатогенезом и особенностями самой клинической картины, чтобы представить себе, как сформировалась та или иная структура дефекта и все это подчинить нахождению наиболее эффективных приемов патогенетического лечения и форм коррекционно-воспитательной работы. Для решения этих вопросов необходимо прежде всего дать четкое определение самого понятия «олигофрения». Олигофрения должна быть выделена как особая форма интеллектуального дефекта, характеризующегося недораз-

витием познавательной деятельности, особенностями мышления и недоразвитием всей личности больного.

В основе олигофрении лежит биологическая недостаточность, которая может быть обусловлена как хромосомными абберациями, так и другими наследственными факторами и поражением плода на разных этапах внутриутробного развития, родовой патологией и заболеваниями самого ребенка на самых ранних этапах его постнатальной жизни.

Олигофрения — это состояние непрогредиентное. Для нее характерно развитие, которое, подчиняясь основным закономерностям возрастного развития ребенка, имеет свои специфические черты. Говоря о факторах, определяющих особенности клинической картины, нами было выдвинуто два основных положения, а именно: особенности клинической картины олигофрении обусловлены временем поражения и локализацией. Клиническое исследование больных с хромосомными абберациями (Дерило Т. Г. и Ревазов А. А., 1968), подтвердило, что в этих случаях клиническая картина олигофрении складывается из сочетания глубокой степени слабоумия с поражением ряда систем (зрительной, костной, сердечно-сосудистой). Олигофрения, обусловленная природными и постнатальными поражениями, не выявляет сочетание слабоумия с поражением других систем. Большое значение для понимания структуры дефекта имеет фактор локализации поражения. Попытаемся проанализировать, как полученные новые факты подтверждают эти положения.

При изучении хромосомных аббераций выявились определенные закономерности. В целом ряде совместных исследований клиницистов и генетиков (А. А. Ревазов, В. В. Русских, К. Н. Гринберг, М. М. Райская, М. Г. Блюмина, И. С. Лебединская, О. Н. Подугольникова, Т. Г. Дерило и др.), а также в ряде зарубежных исследований отчетливо показано, что хромосомные абберации в системе аутосом, касаются ли они изменения числа хромосом или нарушения в структуре хромосом, будь то транслокации или делеции, или фрагментации, во всех случаях сочетаются с выраженными формами слабоумия разной степени. При абберациях же в системе половых хромосом эта закономерность нарушается. Выраженные формы слабоумия редко встречаются среди больных с синдромом Клайнфельтера и еще реже с синдромом Шерешевского-Тернера. Некоторое своеобразие интеллектуальной деятельности, которое наблюдается при синдроме Клайнфельтера, можно объяснить, исходя из фактора локализации поражения. Электрическая активность мозга при синдроме Клайнфельтера отражает преимущественно усиление тормозных влияний неспецифических систем высших отделов ствола на кору больших полушарий. Этому соответствует своеобразное снижение психического тонуса и слабость побуждения к деятельности, которая характерна для синдрома Клайнфельтера. Именно на основе

чительной особенно
носительная способ
ности. В отношении
сложных корковых
выпадений и сохра
ждалось отсутствие
лишь очень легких
чески при этих ф
обусловленность ли
щая на более по
в природовом пери
Исследования Я
П. («

Бертынь Г. П. («С

Ко второй форме
торых недостаточ
с нарушением по
состояния нередко
ными болями, пове
тогенезе этих фор
ловного мозга с н
в ряде случаев по
при неврологическ
ной симптоматики
Этиология в данн
вредностью.

Третья форма поражения общего нервного аппарата характеризуется поражением периферических нервов. Патогенетически это заболевание связано с поражением периферических нервов. Четвертая форма характеризуется поражением периферических нервов. Пятая форма характеризуется поражением периферических нервов.

Предложенная психологическая классификация той же группы Д. Е. Мелеховым

чительной особенностью этих детей-олигофренов является их носительная способность к устойчивой, целенаправленной деятельности. В отношении патогенеза можно допустить недоразвитие сложных корковых структур при отсутствии грубых локальных выпадений и сохранности подкорковых образований. Это подтверждалось отсутствием выраженных изменений на ЭЭГ и наличием лишь очень легких остаточных неврологических знаков. Этиологически при этих формах известную роль играет наследственная обусловленность либо же легкая экзогенная вредность, действующая на более поздних этапах внутриутробного развития или в природовом периоде.

Исследования Явкина В. М. («Семейные формы олигофрении»), Бертынь Г. П. («Сопоставление клинической картины дефекта у однояйцевых и двуяйцевых близнецов»), Шалимова В. Ф. («Изучение потомства олигофренов») подтвердили, что неосложненная форма олигофрении чаще является наследственно обусловленной.

Ко второй форме олигофрении относятся те состояния, при которых недостаточность познавательной деятельности сочетается с нарушением поведения и снижением работоспособности. Эти состояния нередко сопровождаются приступообразными головными болями, повышенной утомляемостью и истощаемостью. В патогенезе этих форм отмечается сочетание недоразвития коры головного мозга с нарушением ликворообращения. Данные ЭЭГ в ряде случаев подтверждают наличие остаточной гидроцефалии, при неврологических исследованиях отмечается наличие рассеянной симптоматики, которая носит порой неустойчивый характер. Этиология в данном случае чаще связана с внешней экзогенной вредностью.

Третья форма олигофрении клинически характеризуется сочетанием общего недоразвития познавательной деятельности с локальными поражениями.

Патогенетически при этой форме поражение коры головного мозга часто сочетается с поражением подкорковых систем, что отчетливо выявляется как при энцефалографических исследованиях, так и в неврологическом статусе. Эта форма олигофрении в ряде случаев обусловлена конгенитальным люэсом и наблюдалась нами в люэтических семьях. Это предположение подтверждено исследованиями В. М. Явкина.

Четвертая форма олигофрении характеризуется недоразвитием познавательной деятельности ■ сочетании с грубыми нарушениями личности по лобному типу и своеобразным изменением моторики, патогенетически этому соответствует недоразвитие коры мозга с грубым нарушением лобных отделов коры полушарий головного мозга.

Предложенная нами группировка олигофрении, исходя из качественной психопатологической характеристики дефекта соответствует той классификации олигофрении, которая была предложена Д. Е. Мелеховым на основе практики врачебно-трудовой экспер-

тизы олигофренов. Эти предположения были подтверждены сотрудниками ЦИЭТИНа (В. П. Петруник, 1967, М. С. Розова, 1967 и т. д.). Катамнестические исследования детей, окончивших вспомогательную школу (А. Г. Асафова) показали, что существует закономерная связь между качественным своеобразием структуры дефекта, динамикой развития детей-олигофренов и дальнейшим приспособлением их к трудовой деятельности.

Выделение отдельных вариантов позволит наиболее четко решить вопрос дифференциальной диагностики олигофрении. Первая неосложненная форма может быть отдифференцирована от задержек развития и вариантов нормы с низким уровнем интеллектуального развития.

Вторая форма может быть отграничена от состояний вторичного нарушения интеллектуального развития при грубых церебральных состояниях. Третья форма олигофрении может быть отграничена от вторичной задержки интеллектуального развития при локальных поражениях мозга с выпадением в области того или иного анализатора, и потому внутри этой формы могут быть выделены три группы: олигофрения с нарушением слухоречевой области, пространственного синтеза, двигательной системы. Этот вариант дефекта при олигофрении характеризуется сочетанием общего недоразвития корковых структур с узко-локальными нарушениями и возникает чаще в результате экзогенных воздействий. В отдельных случаях такая структура дефекта наблюдалась нами и при генотипической форме олигофрении.

Четвертая форма олигофрении клинически характеризуется сочетанием недоразвития познавательной деятельности с психопатоподобными формами поведения.

Тщательное клинико-генеалогическое, физиологическое и психолого-логопедическое изучение олигофрении дает основание и возможность для ее патогенетической классификации. Выделение отдельных вариантов дефекта при олигофрении подводит к патогенетическому лечению и разработке специальных форм коррекционно-воспитательной работы при каждом варианте ■ отдельности.

вопрос
со

Вопросы
больных (вос
устройства в
стране в нера
и социально-т
необходимо из
трудовом аспе
становлению у
лить место бо
дачи непосред
тичной профил
болеваний и из
перенесенной б

Опыт совет
ные клиническ
циально-психиа
ся точный нозо
развития, стере
чтобы установи
случае.

Диагностика
вый план зада
терапии. В ста
ния встают со
профессиональн
вого устройств
в зависимости
биологических
возможностей.

Общая класс
состояний и фор
по возможности
чтобы дать возм

ВОПРОСЫ СИСТЕМАТИКИ ОЛИГОФРЕНИИ В СВЕТЕ ЗАДАЧ СОЦИАЛЬНО-ТРУДОВОЙ АДАПТАЦИИ БОЛЬНЫХ

Д. Е. Мелехов

Вопросы социальной адаптации и реадaptации психически больных (восстановительной терапии и социального и трудового устройства в нашей привычной терминологии) решаются в нашей стране в неразрывной связи с клиникой, на основе клинического и социально-трудоого прогноза. В каждом отдельном случае необходимо изучение болезни ■ ее биологическом и социально-трудоого аспектах, что позволяет наметить мероприятия по восстановлению утраченных или сниженных функций и затем определить место больного в обществе и трудовом коллективе. Эти задачи непосредственно смыкаются с задачами вторичной и третичной профилактики — предупреждения хронического течения заболеваний ■ их рецидивов и уменьшения социальных последствий перенесенной болезни.

Опыт советских психиатров позволил установить определенные клинические критерии для разрешения перечисленных социально-психиатрических задач. Первым таким критерием является точный нозологический диагноз, полное знание закономерностей развития, стереотипа развития данной клинической формы с тем, чтобы установить тип и стадию течения заболевания ■ данном случае.

Диагностика активного текущего процесса выдвигает на первый план задачи активной биологической и фармакологической терапии. В стадии ремиссии и ■ резидуальном периоде заболевания встают со всей остротой вопросы восстановительной терапии, профессионального обучения, социального, жилищного и трудового устройства. Здесь социально-трудоого прогноз решается в зависимости от типа ■ структуры дефекта, от сохранившихся биологических и социальных качеств личности и компенсаторных возможностей.

Общая классификация психических заболеваний и систематика состояний и форм внутри каждой нозологической единицы должна по возможности отвечать перечисленным клиническим критериям, чтобы дать возможность врачу-психиатру обоснованно решать во-

просы социальной адаптации и реадaptации больных и инвалидов с хронически текущими прогрессивными заболеваниями и резидуальными формами.

Как же современная систематика олигофрении отвечает на поставленные вопросы социально-трудовой адаптации больных.

Отвечая, уместно оценить в этом аспекте две основные и прямо противоположные тенденции в развитии учения об олигофрении, которые имеют непосредственное отношение к проблеме систематики.

Первая из них характеризуется установкой на чрезмерное расширение понятия олигофрении и утрату клинических критериев при его определении и находит все более широкое распространение и даже признание в работе по социальной реабилитации во многих странах Запада: в группу олигофрений включают, с одной стороны, прогрессивно текущие органические заболевания детского возраста и даже шизофрению и эпилепсию, а с другой стороны, аномалии и задержки развития, обусловленные тяжелыми условиями жизни семьи и недостатками воспитания и школьного обучения. Термин олигофрении применяется «не только к неполному развитию интеллекта, но и к расстройству психического созревания при нормальном интеллекте» (К. Бенда). Это расширение содержания понятия находит отражение даже в законодательстве, когда, например, в Англии определяют олигофрению и состояния задержки или неполного развития до 10 лет независимо от факторов, его вызывающих, и под олигофренией разумеют даже лиц «морально дефектных». Комитет ВОЗ предложил для отсталых детей термин «психически недоразвитые» и говорит о трех степенях недоразвитости (очень тяжелая, средняя и легкая) вместо старой классификации степеней слабоумия. К. Бенда главу об олигофрении определяет как «нарушения психического развития и состояния слабоумия» и считает возможным изучать явления необычного ритма психического развития во всей его широте, не предпринимая вопроса об этиологических факторах или клиническом диагнозе, только в отношении взрослых старше 18 лет он считает нужным стремиться к постановке определенного диагноза.

Такой принципиальный отказ от медицинской, врачебной точки зрения, от этиологической и нозологической диагностики можно до известной степени объяснить тем, что на западе основной состав работников в области социальной психиатрии и социальной реабилитации является не врачами (их только 20—25%), а психологами, социологами, педагогами, социальными работниками и т. д. Неудивительно, что термин задержки развития, неадаптации постепенно заменяет и вытесняет термин олигофрении в национальной и международной терминологии: Handikaped child — в Англии, Behinderke kind — в немецкой литературе, Handicapé enfant, Enfance inadapté — во Франции.

В связи с этим, применяемые при массовых обследованиях умственно отсталых диагностические методы, носят, в основном,

не клини
а нозолог
нетическ
случае
удельны
вается 10
При т
по призна
«интеллек
ров — до
обследуем
в США, и
и эконом
тированно
половина
с нарушен
ниями пов
держками
раза прев
Данные
рении, мо
уровне сем
но ничего н
менимы дл
и коррекци
адаптации
клинической
адаптации
не могут бы
гических ис
Все это
тия и на по
дико-биолог
риев, непри
непригодных
ния всех сл
этих контин
Вторая с
нии, наобор
лена на созд
олигофрении
Так, напр
0,24 до 0,5%
Джержиса, кото
может говорить
касается 3 в бо
являются в зна
олигофрении.

не клинический, а социологический, тестометрический характер, а нозологическая диагностика с попытками выявить каузально-генетические связи, не считаясь необходимой, применяется в лучшем случае лишь для тяжелых форм «психического недоразвития», удельный вес которых в общей массе «недоразвитых» ограничивается 10—15%.

При таких критериях отбора и методах обследования только по признаку интеллектуального коэффициента (IQ) ниже 70, число «интеллектуально задержанных» вырастает до невероятных размеров — до 3% обследуемого населения и до 10% общего числа обследуемого детского населения — по данным Гинзберг и Брея в США, и 12% — по данным Института национальной статистики и экономических исследований во Франции (подгруппа «инадаптированное детство»). При этом, по французским данным, только половина этих инадаптированных детей олигофрены, а остальные с нарушением зрения, слуха, двигательной сферы и 5% с нарушениями поведения. А по американским данным число детей с задержками развития по социальным и культурным условиям в два раза превышает число органически дефектных (Пасаманик и др.).

Данные, основанные на таком расширенном толковании олигофрении, могут давать материал только для суждения о низком уровне семейного воспитания и школьного обучения в обществе, но ничего не говорят о состоянии здоровья населения. Они не применимы для нужд дифференцированного определения лечебных и коррекционных мероприятий и форм и методов социальной адаптации олигофренов. Они не отвечают традициям отечественной клинической психиатрии и принципам социальной и трудовой адаптации больных в нашей стране, не говоря уже о том, что они не могут быть сопоставлены с другими материалами эпидемиологических исследований олигофрений*.

Все это делает наметившуюся установку на расширение понятия и на построение систематики олигофрении на основе не медико-биологических, а социологических и психологических критериев, неприемлемых для советских психиатров, и, в частности, непригодных для обоснованного и дифференцированного разрешения всех сложных вопросов социального и трудового устройства этих контингентов.

Вторая современная тенденция в развитии учения об олигофрении, наоборот, является безусловно прогрессивной. Она направлена на создание нозологической классификации различных форм олигофрении на основе изучения этиологии и патогенеза основ-

* Так, например, данные нескольких областей РСФСР показывают от 0,24 до 0,5% олигофренов на 1.000 населения. Они сопоставимы с данными Джервиса, который приводит цифры от 0,7 до 1,3% для Дании и Швеции, что может говорить о различии чисел олигофренов в разных странах. Что же касается 3 и более процентов в США, Франции и Италии, то они, конечно, являются в значительной степени результатом расширительного понимания олигофрении.

ного заболевания с учетом не только качества вредоносного фактора, но и времени его воздействия на плод на том или ином этапе онтогенеза. Этот процесс описания новых форм олигофрении еще не закончен. Но уже теперь в руководствах мы находим описание более 50 отдельных форм, половина из которых относится к группе эндогенных заболеваний, связанных с наследственными факторами, хромосомными абберациями, нарушениями обмена веществ (фенилкетонурия, галактоземия, идиопатическая гипогликемия, «Н» — болезнь, связанная с нарушениями обмена триптофана и т. п.). Другая половина может быть отнесена к группе экзогенных заболеваний, обусловленных внутриутробными и постнатальными инфекциями, интоксикациями, родовыми травмами, эндокринными расстройствами и т. д.

Э. Крепелин, описывая 50 лет назад новую клиническую форму, отдавал себе отчет в том, что предложенный им термин «олигофрения» объединяет сборную группу по общему признаку тотальной задержки интеллектуального развития, но различную по этиологии, клинической картине и морфологическим изменениям.

Перспектива нозологической дифференциации этой сборной группы стала реальной в последнее десятилетие на основе детального клинко-психопатологического исследования, использующего достижения ряда общемедицинских и общебиологических дисциплин (биохимии, экспериментальной физиологии, эмбриологии, медицинской генетики, вирусологии, акушерства, педиатрии, дерматологии и т. д.). Г. Е. Сухарева с полным основанием определяет это направление исследований как основное в современном учении об олигофрении*.

Что же дает это направление для разрешения вопросов социально-трудового прогноза и социальной адаптации олигофренов?

На этот вопрос мы отвечаем вполне определенно:

— Хотя этиология и патогенез многих форм олигофрении остаются еще неясными и новое построение систематики форм олигофрений еще не завершено, все же советские социальные психиатры будут использовать достижения именно этого направления и свои материалы исследования социально-трудового аспекта болезни сопоставлять с данными клинко-психопатологических и общебиологических исследований и в этих сопоставлениях, в этом синтезе клинических и социальных данных находить пути разрешения проблем социальной адаптации больных.

Уже теперь раскрытый патогенез инфекционных, эндокринных и обменных форм олигофрении при современной диагностике открывает возможность терапевтического воздействия, а иногда и предупреждения развития тяжелых форм умственной отсталости,

* См. статью Г. Е. Сухаревой в настоящем сборнике и том III ее клинических лекций.

а в дальнейшем улучшает перспективы лечебно-коррекционной работы с детьми и трудового обучения взрослых.

Установленные и частью раскрытые в своей патогенетической сущности факты эволютивной динамики олигофрений за счет хотя и позднего созревания сохранившихся элементов ц. н. с. и установления новых связей между ними, а значит и возможности улучшения в процессе трудовой терапии не только общего поведения, но и нарушений интеллекта (даже у имбецилов при микроцефалии) значительно увеличивают оптимизм врачей, педагогов и работников социального обеспечения, занятых трудовым обучением и социальным устройством больных с тяжелыми формами олигофрении.

Возможности такой эволютивной динамики и компенсации дефекта психики именно при отсутствии прогрессивного течения основного заболевания подчеркивают важнейшее значение правильного определения типа течения болезни для социально-трудового прогноза. И, конечно, знание патогенеза болезни помогает определить характер течения и возможность терапевтического вмешательства. В этом плане предложение относить к олигофрении только последствия перенесенных заболеваний с непрогрессивным течением кажется очень заманчивым для работников в области социальной адаптации. Но это требование, наиболее последовательно защищаемое Г. Е. Сухаревой, пока еще трудно осуществить на практике.

Правда, теперь уже почти все согласны с необходимостью выделить из числа олигофрений такие злокачественно текущие процессы, как туберозный склероз, амавротическая идиотия и т. п., но ряд энзимопатий, в особенности при несвоевременном лечении, обнаруживает прогрессивное и даже катастрофическое течение (например, ксеродермическая форма, галактоземия, болезнь «кленового сиропа» и т. п.). Наконец, почти все олигофрении с осложненным патогенезом имеют разнообразное течение в зависимости от возможностей терапии и от качества процесса (например, токсоплазмоз, люэтическая форма, гидроцефалия, атипичные формы олигофрений с частыми эпилептическими припадками и др.).

Таким образом, приходится считаться с тем, что течение ряда нозологических форм, включаемых в современную систематику олигофрений, может быть прогрессивным. Поэтому необходимо в каждом случае определять эффективность терапии, тип и стадию течения болезни на основе того, что известно об этиологии и патогенезе этих заболеваний.

В тех случаях, когда мы имеем непрогрессивное течение заболевания, решающее значение для социально-трудового прогноза приобретает тип и структура дефекта, тип и структура олигофренного слабоумия и возможности его компенсации. Современные успехи учения об аномалиях развития показали, что тяжесть и тип дефекта зависят не только от характера вредности, но и от

времени ее воздействия на зародыш, плод и ребенка в первые 3 года жизни.

Так, самые тяжелые и несовместимые с жизнью плода пороки развития возникают при воздействии вредности (например, вирусных и других инфекций) на генеративные клетки родителей (гаметопатии и бластопатии) в первые недели беременности.

Задержки развития мозга, сопровождаемые пороками развития других систем организма (сердечно-сосудистой, кожной, органов зрения, слуха, половых органов и т. д.), возникают при действии вредности в период большого органогенеза (первые месяцы беременности).

При действии вредности во второй половине беременности законченного органогенеза и сформировавшихся механизмов сопротивляемости плода — возникают фетопатии, клиническая картина которых проявляется только в задержках развития мозга при отсутствии соматоневрологических расстройств (так называемые простые, физиологические, аклинические формы олигофрений, которые по Джервису составляют 75% случаев дебильности и 25% случаев имбецильности и совсем не встречаются среди олигофренов степени идиотии).

Наконец, воздействие вредности в родовом, перинатальном периоде и раннем постнатальном периоде оставляет, помимо задержки развития наиболее филогенетически молодых структур головного мозга также и очаговые его повреждения с явлениями выпадения, хотя бы и нерезко выраженными и создает сложную картину психического дефекта, в которой задержка развития процессов обобщения и абстракции соединяется с симптомами органического поражения, расстройствами памяти, церебрастеническими и психопатоподобными состояниями (олигофрения с осложненным патогенезом).

Итак, мы подходим к основному и решающему для социально-трудового прогноза больных олигофренией разграничению: с одной стороны, прогрессивно текущие заболевания и случаи олигофрении с осложненным патогенезом и сопутствующими припадками или соматоневрологическими нарушениями, дающими картину сложного дефекта (все эти больные нуждаются либо в лечении, либо в специальных восстановительных, лечебно-коррекционных занятиях и трудовом обучении). С другой стороны, лица со стационарными непрогрессирующими формами без сопутствующих соматоневрологических дефектов, у которых решающее для прогноза значение имеет сама по себе структура дефекта психики, структура слабоумия.

Число больных с прогрессивными формами и дефектами, осложненными сомато-неврологическими нарушениями различно среди больных разного возраста, на разных этапах адаптации; в детских отделениях психиатрических больниц они достигают 50% находящихся на лечении олигофренов, в домах-интернатах

для детей-олигофренов.
Сотрудник
зова, С. А. Ц
но с предсе
басевой обо
дов, живущи
и 150 боль
делении.* По
исследования
тельности.
Трудоспо
щими данны
30%, III гру
что континге
были больны
олигофренов
лась относит
шизофренией
у взрослых)
работали (7
Так, в частно
(бывшие арт
лечебно-труд
По видам
несложной р
при лечебны
Изучение
с клиническо
ции их опред
фекта, не то
но и особенн
целенаправле
вость, характ
ваниям окру
Психологи
нением к кли
нию в услови
чиваться тес
выяснению в
дилось то по
витие всей л
принятое раз
слигофрений
* См. сборн
вое устройство

для детей-олигофренов — 25—30% и, наконец, среди взрослых олигофренов, находящихся в населении — 12—15%.

Сотрудники психиатрического отделения ЦИЭТИНа (М. С. Розова, С. А. Шубина, И. Н. Дукельская, Э. А. Коробкова) совместно с председателем ВТЭК Сокольнического района В. Е. Колбасевой обследовали 300 таких больных олигофренией, инвалидов, живущих в населении и проходивших обследование во ВТЭК и 150 больных, — проходивших стационарное исследование в отделении.* Помимо детального клинического и психологического исследования, все эти больные изучались в условиях трудовой деятельности.

Трудоспособность этих больных характеризовалась следующими данными: инвалиды I группы — составляли 1%, II группы — 30%, III группы — 62%, трудоспособные — 7%. Несмотря на то, что контингент обследуемых был отобран через ВТЭК, т. е. это были больные, уже признававшиеся инвалидами, а не вся масса олигофренов, живущих в населении, трудоспособность их оказалась относительно высокой (по сравнению, например, с больными шизофренией и органическими заболеваниями головного мозга у взрослых): 75% всех обследованных больных систематически работали (77% из числа дебилов и 66% из числа имбецилов). Так, в частности, на предприятиях для трудоустройства инвалидов (бывшие артели) — 40% и остальные 20% в дневных стационарах, лечебно-трудовых мастерских и на домашней работе.

По видам труда — на подсобной работе было занято 42%, на несложной ручной ремесленной работе — 37%, на трудотерапии при лечебных учреждениях — 21%.

Изучение трудовой деятельности этих больных в соотношении с клинической картиной показало, что прогноз социальной адаптации их определяется не только степенью интеллектуального дефекта, не только разграничением дебильности и имбецильности, но и особенностями личности (эмоциональная уравновешенность, целенаправленная активность, степень ее устойчивости, выносливость, характер интересов и побуждений, приспособление к требованиям окружающей среды и т. д.).

Психологическое исследование является очень важным дополнением к клинко-психопатологическому исследованию и наблюдению в условиях трудовой деятельности. Но оно не должно ограничиваться тестометрическим исследованием, а стремиться помогать выяснению всех сторон личности. Со всей очевидностью подтвердилось то положение, что слабоумие представляет собой недоразвитие всей личности в целом, а не только дефект интеллекта и что принятое разделение непрогредиентных и неосложненных форм олигофрении на дебилов и имбецилов недостаточно. В типологии

* См. сборник трудов ЦИЭТИНа «Врачебно-трудовая экспертиза и трудовое устройство при олигофрении». Москва, 1965, под ред. Д. Е. Мелехова.

дефектов психики должны учитываться сопутствующие психопатологические проявления, входящие в структуру слабоумия.

На основании этих наблюдений мы приняли и предложили для практики социальной адаптации 4 типа дефекта при резидуальных состояниях у олигофренов:

1) с уравновешенной эмоционально-волевой сферой (так называемые «простые» формы олигофрении);

2) с неуравновешенной эмоционально-волевой сферой — возбудимые и торпидные старых авторов;

3) с церебрастеническим синдромом (чаще в результате родовых или ранних детских травм и инфекций);

4) тип дефекта с сопутствующими очаговыми нарушениями (параличами, афазиями, слепотой, глухотой и т. п.), которые наблюдаются и в резидуальных стадиях перенесенных заболеваний, и делают прогноз трудоспособности особенно тяжелым ■ обучение трудным.

Первые три типа дефекта распределены в наших наблюдениях почти равномерно (от 29 до 31%). На долю 4-го типа пришлось всего 10—12% (микросимптомы неврологического статуса и не влиявшие на социально-трудовую адаптацию нарушения моторики и речи не давали нам основания относить больных к 4-му типу).

Если степень трудоспособности дебилов и имбецилов была почти одинакова (по числу работающих — 66 и 77%), то профессиональная пригодность, устойчивость в труде и необходимые меры по трудовому обучению и организации режима труда для указанных 4-х типов дефекта были очень различны (см. работы перечисленных авторов в сборнике ЦИЭТИНа).

Принятая классификация резидуальных состояний у олигофренов была использована в ряде исследований прогноза трудоспособности и организации трудового обучения ■ домах инвалидов и нашла отражение ■ ряде инструктивно-методических материалов для врачей ВТЭК, трудотерапевтов и работников домов для инвалидов (детей и взрослых) системы Министерства социального обеспечения.

Подтверждение правильности наших наблюдений мы находим и в работе М. С. Певзнер, которая, изучая олигофренов-детей в «естественных условиях педагогического эксперимента» (Лазурский) предложила типологию дефектных состояний у олигофренов, очень близкую к нашей, полученной ■ результате изучения трудовой деятельности больных. Можно здесь сослаться также на С. Сарасона, который считает установленным, что эмоционально устойчивые дети с интеллектуальным коэффициентом, равным 40, могут освоить профессию в то время, как эмоционально лабильные с коэффициентом 60 могут быть необучаемы.

Все изложенное здесь является иллюстрацией того, что из двух основных современных направлений ■ развитии учения об олигофрении клинико-психопатологическое исследование этой проблемы на основе общих успехов биологии и медицины и развиваемая

этим направлением нозологическая симптоматика олигофрений в соединении с исследованием социально-трудовой деятельности больных создает надежную и прогрессивную основу для разрешения вопросов социальной адаптации.

Другое же направление с установкой на крайнее расширение границ олигофрении с отказом от каузально-генетического мышления и нозологической систематики и с заменой биологических и медицинских критериев социологическими и психологическими на основе тестометрических исследований, не отвечает традициям советской клинической психиатрии и не может послужить основой для широкой практики социальной адаптации больных в условиях большого социалистического государства.

О ДИНАМИКЕ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ОЛИГОФРЕНИИ

И. А. Юркова

Одним из основных признаков олигофрении является отсутствие прогрессивности болезненных проявлений, но это не дает основания рассматривать олигофрению как стабильное резидуальное состояние. Как показали многочисленные исследования, у больных олигофренией в процессе обучения и воспитания отмечается так называемая положительная динамика: обогащается речь, улучшаются моторные функции и регуляция поведения, расширяется круг представлений, происходит определенное развитие процессов обобщения. В то же время под влиянием неблагоприятных факторов экзогенного или эндогенного характера могут нарушаться компенсаторные механизмы, что ведет к временному ухудшению состояния, определяемому как «отрицательная динамика».

Наблюдая больных олигофренией школьного возраста, поступающих на стационарное лечение, мы обратили внимание на то, что состояния декомпенсации возникают нередко в связи с наступлением периода полового созревания. Эти состояния в течение ряда лет изучались нашей клиникой, большинство больных прослежено катamnестически.

Прежде чем перейти к описанию клинических проявлений декомпенсации, возникающей в связи с пубертатным возрастом, остановимся на анализе контрольного обследования. Контрольное обследование было проведено с целью выявить частоту состояний декомпенсации в пубертатном возрасте и факторы, predisposing к их возникновению. В качестве контрольной группы обследовались больные олигофренией в возрасте 15—17 лет, учащиеся старших классов вспомогательных школ (40 человек), при этом были использованы данные педагогических и врачебных наблюдений за период обучения этих детей.

Это контрольное обследование показало, что ухудшение состояния в пубертатном возрасте встречается далеко не у всех больных олигофренией. У большинства больных контрольной группы отмечалась та положительная эволютивная динамика, которая

вообще свойственна больным олигофренией. В процессе обучения во вспомогательной школе интеллектуальное развитие этих детей стало выше: они лучше осмысливают поставленные перед ними вопросы, правильней понимают прочитанный им текст, могут более логично пересказать прочитанное. Отмечается большая целенаправленность в работе, улучшение памяти.

Можно говорить и о развитии эмоционально-волевой сферы больных: проявляется некоторая активность в работе и занятиях, интерес к участию в общественной работе, большая устойчивость в поведении, постепенно вырабатывается более дифференцированное отношение к тому или другому виду труда, формируется желание приобрести какую-либо определенную специальность.

Некоторые симптомы, такие как резкое снижение побуждений и активности, остаются длительное время недостаточно компенсированными. Такие подростки исполнительны, но требуют в классных и внеклассных занятиях постоянного побуждения извне. У большинства больных контрольной группы были мало выражены стремление к самостоятельности, повышенная критика к окружающему, болезненная реакция на оценку собственной личности, которые приводят умственно-полноценного подростка к конфликтам с окружающими.

Проявления отрицательной динамики встретились в контрольной группе из 40 человек у 4-х подростков. У 2-х отмечалось обострение психопатоподобного поведения, у одного — колебания настроения с элементами дисфории, у одной больной возникали состояния возбуждения, клиническая картина которых позволяла расценить их как одну из форм эпизодических психозов у олигофренов.

Сопоставление данных обследования контрольной группы и группы больных, наблюдавшихся нами в стационаре в связи с состоянием декомпенсации в пубертатном возрасте, позволяет сказать, что состояния декомпенсации в пубертатном возрасте встречаются преимущественно у больных с так называемыми осложненными формами олигофрении, т. е. при тех формах олигофрении, когда в патогенезе страдания играют роль не только недоразвитие центральной нервной системы, но и ликворные, сосудистые нарушения. Об осложненном патогенезе страдания свидетельствуют данные анамнеза, указывающие на наличие грубого органического поражения мозга на более позднем этапе развития — тяжелые родовые травмы, менинго-энцефалиты и энцефалиты, перенесенные больными в первые годы жизни. О перенесенных органических поражениях мозга свидетельствует и рассеянная остаточная неврологическая симптоматика. Клиническая картина на протяжении жизни больного подтверждает предположение о более сложном патогенезе страдания: наличие головных болей, гипертензии, энцефаластенический синдром, состояние выраженной двигательной расторможенности в первые периоды развития ребенка. У многих больных отмечались также и признаки церебраль-

но-эндокринной недостаточности — элективное отложение жира, общее физическое недоразвитие, гипогенитализм, элементы адипозо-генитальной дистрофии. О более сложном патогенезе страдания свидетельствуют и психопатологические особенности больных. Большое место в структуре интеллектуального дефекта занимали такие проявления, как нарушение критики, грубые нарушения деятельности, недостаточная целенаправленность поведения, т. е. в той или иной степени были выражены симптомы, свойственные органической деменции. Иногда эти симптомы были преобладающими, несмотря на то, что повреждение мозга произошло до достижения ребенком 3-летнего возраста.

Таким образом, состояние декомпенсации наступало у больных с остаточными явлениями органического поражения мозга в форме церебральной и эндокринной недостаточности. Ухудшение состояния у этих больных в пубертатном возрасте не случайно. Г. Е. Сухарева (4) неоднократно указывала на то, что в так называемые «критические» периоды роста происходит значительная перестройка во взаимосвязи функций нервной системы и эндокринного аппарата. Меняется реактивность организма, в частности, повышается восприимчивость к вредностям эндотоксического характера. Особенно тяжело переносят такую перестройку организма дети с церебральной и эндокринной недостаточностью.

Есть основания предполагать, что даже те биологические сдвиги, которые характеризуют обычное течение периода полового созревания, могут быть раздражителями, вызывающими декомпенсацию резидуальной церебральной недостаточности. Подтвердить это могло бы детальное эндокринологическое обследование больных. Мы же могли заметить, что лишь в нескольких из наших наблюдений можно было говорить о бурно, дисгармонично протекающем пубертатном периоде (половой метаморфоз совершался в короткие сроки). У остальных больных не было грубых отклонений в сроках периода полового развития, исследование 17-кетостероидов в моче не обнаруживало повышенного их содержания. У 2 больных ухудшение состояния возникло даже за некоторое время до появления выраженных соматических признаков полового созревания.

Перейдем к описанию клинических проявлений декомпенсаций, возникающих в связи с пубертатным возрастом.

У ряда больных отмечалось нарушение интеллектуальной деятельности, характеризовавшееся прежде всего повышенной утомляемостью; больные во время занятий становятся рассеянными, отвлекаемыми, при утомлении часто жалуются на головные боли, снижается темп и качество работы этих больных. При отчетливо выраженной гидроцефалии и значительно сниженном интеллекте, наряду с повышенной утомляемостью и истощаемостью, резко усиливаются свойства, свойственные больным ранее вялость, пассивность, слабость побуждений, склонность к бездеятельности, иногда сонливость. Больные обнаруживают крайне неравномерную работо-

способность, с трудом вовлекаются в доступные им занятия, перестают усваивать новый материал.

В пубертатном возрасте становится отчетливей патология влечений. Особенно часто встречается синдром повышенной сексуальности. В более легких случаях это проявляется лишь в чрезмерном интересе к лицам противоположного пола. Например, девочки стремятся украсить себя, стараются быть в обществе мальчиков, обращаются к ним с ненужными вопросами, стараются задеть, толкнуть, чтобы привлечь внимание. Появляется повышенный интерес к разговорам на сексуальные темы: о женитьбе, замужестве, деторождении.

Более грубые проявления сексуальности чаще встречаются у больных с более значительным снижением интеллекта: упорный, иногда открытый онанизм, сексуальные притязания к окружающим. Повышение сексуальности у девочек особенно заметно в предменструальный период, в эти дни может отмечаться двигательное беспокойство с агрессией. Применение больших доз аминазина приводит, как правило, к улучшению состояния. Катамнестическое обследование показало, что синдром сексуальной расторможенности остается и после завершения стадии полового метаморфоза. Больные активно ищут возможности половых связей, в связи с чем нуждаются в постоянном надзоре родных. Судьба этих больных различна. Некоторые из них после судебных разбирательств в связи с попытками к изнасилованию направляются на принудительное лечение. Нормализацию поведения можно было отметить в тех случаях, когда родственникам удавалось создать семью больному.

Особое значение в проявлении патологии влечений приобретает наличие у больного выраженной эндокринной недостаточности (церебральный гипогенитализм, синдром адипозогенитальной дистрофии). Усиливается влечение к пище, выявляется перверзный характер сексуальных влечений, склонность к патологическому фантазированию. Структура фантазий отражает патологию влечений: фантазии, отрицательно окрашенные, носят агрессивный в отношении окружающих характер. Так, больной Б. собирается стать могильщиком и сжигать трупы в крематории, испытывает удовольствие, когда говорит о мертвецах и гадюках. Больной С. с улыбкой рассказывает о вымышленной краже денег, трамвайных билетов, об участии в какой-то банде. По своей структуре эти фантазии напоминают то патологическое фантазирование, которое было описано И. Г. Пакшвер (1) у больных с гипофизарной недостаточностью. Но у наблюдаемых нами больных, в силу их интеллектуального дефекта, эти фантазии более элементарны, повторяются больными без каких-либо вариаций.

Одним из стойких синдромов декомпенсации является синдром бродяжничества. Несмотря на запрещения и наказания больной уходит из дома, часами рассматривает проходящие мимо машины или катается на поезде, городском транспорте, иногда не возвра-

щается домой по несколько дней, доставляется домой милицией. Необходимо оговориться, что склонность к бродяжничеству наблюдалась нами не только в период полового созревания, но и у нескольких больных 9—10-летнего возраста, что совпадало со вторым возрастным кризом, который, по-видимому, наступает у больных олигофренией в более поздние сроки, чем у интеллектуально полноценных детей.

Анализ синдрома бродяжничества у больных олигофренией труден из-за их интеллектуальной недостаточности и ограниченной возможности к самоотчету. Больные не дают исчерпывающих ответов на вопросы о мотивации первого и последующего уходов, об изменениях настроения, которые могут предшествовать уходам из дому. Все усилия получить удовлетворяющий нас ответ заканчиваются чаще всего недоуменным пожатием плеч и ответом «не знаю». Кроме того, всегда имеется опасность получить внушенный обследователем ответ.

Все же мы считали возможным рассматривать повторяющиеся уходы из дома как проявления нарушенных влечений: скорее всего можно было говорить о повышенных влечениях. Лишь у одного больного можно было установить связь первых уходов с реактивными моментами: уходы впервые появились при переезде на новую квартиру и переходе в новую школу, где складывались неблагоприятные отношения с товарищами. Но и у этого больного связь с реактивными моментами очень быстро теряется. У остальных больных уходы из дома не связаны с каким-либо психогенным моментом, родители не могут предугадать уходы, так как им не предшествует изменение настроения и поведения больного, нельзя отметить и элементов нарушенного сознания (больные хорошо помнят о своих поездках и непосредственно после возвращения домой могут рассказать подробности своей поездки). Более интеллектуально сохранные больные отчетливо говорят, что им «хочется кататься», «ноги сами уходят», больные становятся раздражительными и злобными, если их удерживают дома. О том, что речь идет о нарушенных влечениях, обусловленных возрастными кризами, говорит тот факт, что у подростков одновременно отмечаются и другие проявления декомпенсации (повышенная раздражительность, агрессивность, сексуальная расторможенность).

Несомненное значение в проявлении синдрома бродяжничества играет слабость коркового контроля, отсутствие возможности подавления своих влечений. Характерно, что часть подростков с этой патологией влечений независимо от степени снижения интеллекта, отличалась большой вялостью, пассивностью, бездеятельностью, безынициативностью. Очень типично, что в условиях стационара, когда надо произвести какое-то усилие для совершения побега — даже попыток к побегу подростки не производят.

Больные с склонностью к бродяжничеству встречаются относительно не часто, но этот синдром — стойкий, судя по катамне-

зам, продолжительность его превышает 5—7 лет. Эффект от аминазинотерапии, проводимой в условиях стационара, оказывается нестойким и при продолжении поддерживающего лечения в домашних условиях. В связи с упорными уходами больные не могут быть правильно трудоустроены даже при наличии интеллектуальных возможностей к этому: они не удерживаются в школе, не посещают лечебно-трудовых мастерских. В то же время в условиях закрытого психиатрического учреждения они проявляют свойственное больным олигофренией трудолюбие и в силу пассивности и безынициативности, а, может быть, и внушаемости, не совершают попыток к побегу. «Врачи говорят, что нельзя убежать в больничной одежде» — так объясняет больная С. почему она не уходит из больницы. Следовательно, больные со стойким синдромом бродяжничества нуждаются в длительном пребывании в закрытом лечебном учреждении с вовлечением их там в трудовые процессы.

Состояние декомпенсации наблюдается особенно часто у больных с элементами психопатоподобного поведения. В пубертатном возрасте патология поведения становилась особенно выраженной. Нарастает аффективная возбудимость, раздражительность, вспыльчивость, подростки становятся грубыми, агрессивными к окружающим, что приводит нередко к необходимости стационарирования. Наряду с этим остается выраженным недоразвитие личности — больные мало инициативны, не проявляют интереса к учебе и работе, легко внушаемы, в связи с чем нередко вовлекаются в анти-социальные компании и являются соучастниками краж. У некоторых больных на фоне психопатоподобного поведения отмечались колебания настроения.

С возрастом психопатоподобное поведение у части больных имело тенденцию к выравниванию за счет уменьшения психомоторной расторможенности и аффективной возбудимости. Большое значение в компенсации больных имели условия жизни больного и организация его труда. При сильном труде, соответствующем возможностям больного, при условии благоприятного быта такие патологические проявления как внушаемость, отсутствие собственной инициативы, пассивная подчиняемость оказывались положительными в отношении трудоустройства больного. Больные легко подчинялись дисциплине на работе и определенному порядку в новой семье, были исполнительными. Иначе идет компенсация больного, если условия работы превышают возможности больного. Больной не справляется с предъявляемыми к нему требованиями, подвергается насмешкам со стороны окружающих, зарабатывает меньше других, что служит поводом для постоянных конфликтов, больные самовольно оставляют работу. Компенсация нарушалась также и при злоупотреблении алкоголем, аффективные вспышки учащались, конфликты с окружающими принимали социально опасный характер и ставился вопрос о принудительном лечении этих больных. Трудовая адаптация нарушалась также в связи с повторно перенесенными травмами головы. Необходимо

отметить, что многие из катamnестически обследованных нами больных не наблюдались активно диспансерами и не получали поддерживающего лечения.

Под нашим наблюдением находились также больные, у которых в пубертатном возрасте без видимых дополнительных вредностей возникали эпизодические психотические состояния. Чаще отмечались эпизодически возникающие состояния немотивированного двигательного беспокойства, с агрессией, направленной на себя и на окружающих, с импульсивными действиями, с расстройством настроения по типу дисфории. В эти периоды больные раздражительны, злобны, бесцельно бегают по помещению («мечется по квартире», «не находит себе места» — так говорят о больных родители), отталкивают от себя родных, внезапно набрасываются на окружающих их детей и взрослых, наносят себе повреждения — кусают руки, стремятся удариться головой о стену, импульсивно разбрасывают вещи, швыряют и ломают предметы, громко без причины плачут. В эти периоды у больных нарушен сон, меняется аппетит, отмечается повышенная жажда, бывают жалобы на головную боль. Состояния возбуждения как правило кратковременные, продолжаются от нескольких часов до нескольких дней и заканчиваются чаще всего состоянием вялости, адинамией, сопровождающихся легкой дистимией. Эти психотические состояния возникают обычно у более глубоко слабоумных больных, причем у девочек отчетливо выявляется связь их с менструальным циклом (вспышки возбуждения предшествуют наступлению менструаций); имеется тенденция к повторению этих эпизодов.

У других больных психотическое состояние протекало на фоне помраченного сознания — по типу сумеречного либо аментивно-подобного с растерянностью и тревогой. Болезненные симптомы возникали у подростков остро или подостро, без внешнего повода или в связи с легким соматическим заболеванием. У некоторых отмечались продромальные явления в виде головных болей, повышенной раздражительности, утомляемости. В клинической картине психоза преобладали аффективные нарушения. Особенно характерны для этих больных выраженная дистимия, монотонные причитания, однообразный плач. Дистимические состояния легко сменялись состояниями эйфории с дурашливостью, двигательной расторможенностью. Отмечались нарушения сна, иногда с извращением формулы сна, нередко ипохондрические жалобы с обилием патологических ощущений. На протяжении психотической вспышки и в период выхода из острого психотического состояния были отчетливы астенические проявления, повышенная истощаемость, головные боли и головокружения. Могли отмечаться также отрывочные бредовые идеи, элементарные зрительные и слуховые галлюцинации, кататоноподобные синдромы. Однако эти проявления были нестойкими и, в отличие от больных шизофренией, наблюдаемые нами больные оставались доступными контакту, искали помощи у врача, при выходе из психотического состояния

оставал
на окр
Длитель
дель до
Зак
тически
хозы о
возраст
ностью
гательн
ствовал
жающи
По
больны
У од
ближай
было эл
были м
больные
особенн
трудоуст
стям, са
к родны
свою и
ориентир
рассматр
не только
органиче
ждает, т
у олиго
видности
У др
психотич
без стро
приступа
состояни
Они про
галлюцин
ные нару
ской кар
гательно
акты зло
растормс
стояния
неполно
психотич
как про
нией.

оставались эмоционально сохранными, мягкими, направленными на окружающее, без вычурности и паралогичности мышления. Длительность подобных психотических вспышек была от 1—2 недель до 1—2 месяцев.

Закономерности развития клинической картины данных психотических состояний позволяли расценивать их как особые психозы олигофренов (2, 3, 5, 6). Психозы возникали в пубертатном возрасте у больных с резидуальной церебральной недостаточностью, в клинической картине преобладали аффективные и двигательные нарушения, был выражен астенический синдром, отсутствовали негативизм и нарушение эмоциональных связей с окружающими.

По катamnестическим данным психотические состояния у всех больных имели тенденцию к повторению.

У одних больных приступы возникали лишь на протяжении ближайших 1—2 лет, клиническая картина их была стертой: не было элементов нарушенного сознания, аффективные нарушения были менее выраженными. При катamnестическом обследовании больные выявляли типичные для олигофренического слабоумия особенности интеллектуального и эмоционального дефекта. Они трудоустроены соответственно их интеллектуальным возможностям, самостоятельно себя обслуживают, проявляют привязанность к родным. При осмотре доступны контакту, стремятся не выявить свою интеллектуальную недостаточность, проявляют известную ориентировку в практической жизни, т. е. состояние больных можно рассматривать как стационарное с отсутствием прогрессивности не только в смысле шизофренического процесса, но и в отношении органического процесса. Катamnестическое наблюдение подтверждает, таким образом, правомерность выделения особых психозов у олигофренов, как самостоятельной нозологической разновидности.

У других больных было выявлено неблагоприятное течение, психотические эпизоды повторялись в течение 5 или даже 10 лет, без строгой периодичности. Со временем терялась очерченность приступа. Отмечалось постепенное начало и выход из болезненного состояния, приступы становились более растянутыми во времени. Они протекали на фоне ясного сознания, редко сопровождались галлюцинаторными или бредовыми переживаниями. Эмоциональные нарушения хотя и занимали значительное место в клинической картине, становились менее выраженными, преобладало двигательное беспокойство, раздражительность, немотивированные акты злобной агрессии в отношении близких, нелепая сексуальная расторможенность. Иногда отмечались лишь дистимические состояния с плаксивостью, нарушениями сна, переживаниями своей неполноценности и суицидальными высказываниями. Эти стертые психотические состояния нередко ошибочно расцениваются лишь как проявления психопатического поведения больных олигофренией.

Важно отметить, что у больных с неблагоприятным течением эпизодических психозов при катamnестическом обследовании обнаруживалась структура дефекта, более близкая к органической деменции. Даже у больных со снижением интеллекта в степени дебильности была резко нарушена деятельность. Больные не используют полученные ими в школе знания и навыки, не помнят пройденного материала. В работе они мало продуктивны, не собраны, суетливы, расторможены, не могут сосредоточить внимания, не проявляют заинтересованности, мешают другим своей назойливостью, недоучетом ситуации и требований окружающих. В связи с этим больные с трудом удерживаются даже на легкой работе или в лечебно-трудовых мастерских. Несостоятельность в работе ими не переживается, они эйфоричны, благодущны, считают, что при желании могли бы хорошо работать и учиться.

Ретроспективное изучение течения заболевания этих больных позволяет выделить ряд признаков неблагоприятного прогноза: признаки декомпенсации пубертатного возраста появлялись у этих больных задолго до первого психотического эпизода, причем отмечались не только повышенная утомляемость, раздражительность, но и повышенная сексуальность, головные боли во время менструаций, эндокринные нарушения. Клиническая картина самого психотического приступа была более сложной, отмечалось присоединение гебефреноподобного синдрома с немотивированной расторможенностью и нелепой дурашливостью. В межприступном периоде возникали колебания настроения (дистимического и дисфорического характера), связанные с наступлением менструаций.

Выявленные у ряда больных симптомы диэнцефального ожирения, повышение температуры, не связанное с соматическими заболеваниями, изменение аппетита и повышенная жажда в остром периоде, особая реакция на лечение нейролептическими средствами (появление лактации при лечении аминазином), связь психотических эпизодов с менструальным циклом свидетельствуют об особой роли системы гипоталамус-гипофиз-кора надпочечников в патогенезе эпизодических психозов, принимающих неблагоприятное течение. Однако этот вопрос требует специального изучения.

Подводя итоги данной работы необходимо обратить еще раз внимание на то, что состояния декомпенсации чаще всего возникают у больных олигофренией с осложненным патогенезом страдания, либо у больных, интеллектуальную недостаточность которых правильнее было бы расценить как органическую деменцию. В связи с этим работа врача должна быть направлена прежде всего на наиболее раннее отграничение тех клинических разновидностей олигофрении, в структуре интеллектуального дефекта которых, независимо от сроков повреждения мозга, превалируют симптомы органической деменции. Такие больные должны находиться под особым наблюдением врача вспомогательной школы или другого учреждения для умственно отсталых детей и подростков, систематически получать соответствующее лечение (дегидратацион-

ная тера
особенно
При с
повышен
подобно
применен
повторно
В тех сл
ные подл
час, когд
сети, кон
ниях, дол
Необх
дения за
пубертат
бое вним
ство боль

1. Па к
2. Сос
- М. 1964.
3. Су х
- кова, 1956,
4. Су х
- М., 1965, т.
5. Ме с
6. Не п

ная терапия, седативная терапия, общеукрепляющее лечение), особенно в возрасте полового созревания.

При состояниях декомпенсации пубертатного возраста в форме повышенной сексуальности, бродяжничества, усиления психопатоподобного поведения показало длительное ■ в больших дозах применение препаратов фенотпазинового ряда. Желательно повторное направление таких больных на стационарное лечение. В тех случаях, где эти состояния оказываются стойкими — больные подлежат направлению в больницы для затяжных форм. Сейчас, когда появляется большая возможность расширения коечной сети, контингенты больных, нуждающихся в загородных учреждениях, должны быть полностью учтены.

Необходима также организация длительного активного наблюдения за больными, обнаружившими состояние декомпенсации ■ пубертатном возрасте, ■ психоневрологических диспансерах. Особое внимание должно быть обращено на правильное трудоустройство больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Пакшвер И. Г. Вопросы психиатрии детского возраста, М. 1962.
2. Сосюкало О. Д. Проблемы психоневрологии детского ■ возраста, М. 1964.
3. Сухарева Г. Е. и невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1956, № 9.
4. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста, М., 1965, т. III.
5. Medow W. Monatsch. J. Psych. u. Neurol., B-58, 1925.
6. Nenstadt R. Die Psychosen der Schwachsinnigen, 1928.

КЛИНИКА ОЛИГОФРЕНИЙ, ОСЛОЖНЕННЫХ ПСИХОПАТИЧЕСКИМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ЛИЧНОСТИ, В ПРАКТИКЕ СУДЕБНОЙ И ТРУДОВОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ

О. Е. Фрейеров

Проблема сочетания клиники олигофрении с психопатическими особенностями личности специально не изучалась и не рассматривалась в психиатрической литературе, хотя отдельные положения по этому вопросу можно встретить у разных авторов. Важность этой проблемы опреляется, в первую очередь, задачами экспертизы, так как констатация признаков психопатии на фоне имеющейся олигофрении существенно влияет не только на социальный прогноз и адаптационные возможности личности, но и позволяет понять иногда «мотивацию» или источник общественно опасных деяний таких лиц, помогает прогнозировать такую опасность, влияет, наконец, на экспертные выводы.

При подходе к этим сложным вопросам следует прежде всего напомнить, что сочетание олигофрении с психопатическими особенностями личности далеко не редкое явление, хотя позиции разных авторов по этому поводу отнюдь не идентичны. Как известно, Крепелин рассматривал олигофрению как тотальное недоразвитие всей психики, в первую очередь, умственных способностей, в то время как психопатии, по Крепелину, — частичный инфантилизм — преимущественно в сферах эмоций и воли. Исходя из этого положения некоторые авторы считали, что эффективные и волевые нарушения, нередко выявляемые в клинике олигофрений, и являются, в сущности, показателем наличия психопатии — поэтому практически почти все олигофрены являются одновременно и психопатами (В. А. Гиляровский). В отличие от этой точки зрения, имеются авторы, которые подчеркивают крайне редкое совпадение олигофренических и психопатических симптомов — их качественное отличие и даже несовместимость (Д. А. Азбукин и др.). Наконец, высказывается положение в известной мере компромиссное и, как нам кажется, более правильное, что далеко не все больные олигофренией обнаруживают психопатический склад личности, но сама возможность такого сочетания отнюдь не исключена — более того, бывает нередко, и с этим фактом следует считаться в клинической и экспертной практике (К. Шнейдер, Н. Н. Тимофеев, О. Е. Фрейеров).

В настоящее время олигофрении рассматриваются как дизонтогении, обусловленные самыми разными патогенными моментами в период формирования мозговых структур (Г. Е. Сухарева и др.), причем в этом случае, в первую очередь, преимущественно пораженными и патологически нарушенными являются интеллектуальные функции — корковый анализ и синтез, а аффективные и волевые расстройства являются лишь «аккомпанементом» (хотя почти всегда имеющимся) этого основного для олигофрении признака. Гипердинамичность (т. н. эретичность) или адинамичность (т. н. торпидность), наблюдаемые у большинства олигофренов, отнюдь не являются показателем психопатии, а отражают органическую сущность имеющегося поражения (неправильного развития) головного мозга, точно так же, как аффективные и волевые нарушения при любом мозговом заболевании (энцефалит, атеросклероз и т. д.) должны считаться симптомами данного заболевания, а не признаками психопатии.

Истинные психопатии также являются частным случаем — вариантом дизонтогении, что в своих истоках и делает симптоматику этой формы психической патологии в какой-то мере родственной или отчасти близкой с клиникой олигофрений (об этом писали еще Крепелин, Т. А. Гейер и др.); нарушение нормального мозгового развития, как основу психопатий подчеркивают Эй, В. М. Морозов и др. Причиной истинной психопатии может быть неполноценная наследственная информация, фенотипирование, а также натальные и ранние постнатальные мозговые поражения. В отличие от олигофрений, имеющийся при психопатиях биологический дефект — неполноценность ЦНС — имеет несравненно более тонкую структуру и возможно другую динамическую локализацию, в силу чего для клинического выявления симптомов психопатии чаще всего необходимы неблагоприятные внешние воздействия, включая сюда патогенные социальные и микросоциальные условия. Образно говоря, олигофрения порождается и клинически «документируется» самим мозговым поражением, а психопатия выявляется чаще всего при участии средовых факторов. Мюллер-Хегеманн (1966) считает, что психопатии по своему происхождению «имеют нечто общее» с олигофренией.

Сказанное показывает, что психопатии и олигофрении имеют принципиально сходные патогенетические истоки, хотя роль внешних патогенных моментов (в том числе и социально-психологических) при психопатиях несравненно более значительная, чем при олигофрениях.

По К. Шнейдеру сочетание относительно дифференцированного индивидуально-личностного поведения при психопатиях не наблюдается при глубоких степенях олигофрении, так как в последнем случае речь идет о «чисто органическом» реагировании. Следует считать, что чем глубже степень олигофрении, тем реже на этом фоне могут формироваться психопатические качества личности, которые, в отличие от органического типа реагирования,

всегда в той или иной мере ситуационно обусловлены, более дифференцированы, а сами психопатические реакции, хотя и неадекватны по силовым параметрам, но в какой-то мере понятны и нередко довольно четко «нацелены». Положение К. Шнейдера «идиот не может быть психопатом» имеет достаточные основания.

Следовательно, возможность (и нередкая) формирования психопатических качеств личности при олигофрениях не исключена, но чем глубже тяжесть олигофрении, тем реже такая возможность реализуется и, наоборот, тем чаще эмоциональные и волевые реакции носят «органический» характер. В тех же случаях, когда психопатические качества личности на олигофренической «почве» все же формируются, то неизбежно выявляются особенности этой «почвы» как в типологии, так и в симптоматологии таких психопатий.

Учет этих особенностей важен для любой экспертизы, так как «психопатическое» — более подчиняемо контролю личности, психопатические реакции более «самоуправляемые», связаны как-то с поступающей информацией и в известной мере «дозированы» личностью и зависят от ситуации и морально-этических установок. В отличие от этого, «органические» симптомы значительно менее коррегируемы — не личность руководит ими, а они личностью, определяя неправильности поведения, неадекватность, безудержность и т. д.

Опыт показывает, что трудовой, социальный и криминальный прогнозы определяются не только тяжестью основного страдания — олигофрении, но и наличием или, наоборот, отсутствием психопатических качеств личности. Установлено также, что в случаях подобной «комбинации», мы, как правило, встречаемся с простыми, относительно элементарными структурами психопатического характера при ограниченном числе их клинических вариантов. Общее положение можно сформулировать так: чем глубже степень олигофрении, тем примитивнее, элементарнее, более «органична» клиническая картина психопатии.

Обобщая наши наблюдения и исходя из существующих наиболее принятых у нас классификаций, мы считаем возможным выделить четыре формы психопатии у дебильных личностей: 1) возбудимые; 2) истерические; 3) неустойчивые; 4) астенические. Подчеркиваем, что другие варианты психопатии мы при олигофрении не наблюдали.

Наиболее часто встречается олигофрения «в комбинации» с психопатическими особенностями личности по типу возбудимых. В таких случаях хотя речь идет обычно с неглубокой по тяжести олигофрении, но психопатические черты, как бы «интерферируясь» с неполноценным интеллектом, резко ухудшают социальный и трудовой прогноз, иногда обуславливают стабильную дезадаптацию или же периоды дезадаптации как бы рецидивируют, причем периоды таких «рецидивов» исчисляются иногда месяцами и даже годами.

В отличие от «чистых» олигофренических аффективно-волевых расстройств гипердинамического (эретического) типа, в наших наблюдениях обычно удается проследить путь формирования психопатического характера на базе имеющейся умственной недостаточности. В этом случае, как и вообще при психопатиях, обращает на себя внимание роль внешних социальных и особенно микросоциальных факторов в становлении и дальнейшей динамике психопатических черт. Нередко здесь речь идет как бы о зафиксировавшейся глобальной «реакции оппозиций» (французские авторы, О. В. Кербиков) неполноценной личности на конфликтные отношения в семье, неправильные воспитательные мероприятия, насмешливое и пренебрежительное отношение сверстников и т. д.

Клиника этого варианта отнюдь не исчерпывается периодическими состояниями возбуждения — у таких личностей чаще всего имеется злобно-негативистическая установка в отношении окружающих, конфликтность, грубо-демагогическое поведение в коллективе, длительное «последствие» после очередной аффективной вспышки. Сочетание неполноценности интеллекта с указанными психопатическими особенностями личности создает иногда своеобразный вариант эмоциональной тупости, получающий иногда отражение «в почерке» (по выражению криминалистов) преступного акта — в жестокости явно неадекватной поводу. Особенно опасны такие лица в периоды характерных для них расстройств настроения (О. Е. Фрейеров, Б. В. Шостакович и др.), когда они «срывают зло» на совершенно случайных лицах или жестоко расправляются с близкими без достаточно понятного или в какой-то мере адекватного повода. После совершенного агрессивного акта такие больные часто не высказывают сожаления по поводу содеянного, не испытывают чувства раскаяния, сострадания, а даже, наоборот, бравируют своим поступком, холодно сообщают подробности и грозят аналогичными действиями в отношении других лиц.

Все сказанное может иногда вызвать сомнение — не идет ли речь о процессуальном заболевании (поражающая эмоциональная тупость). Но в отличие от больных шизофренией, у таких лиц нет эмоциональной уплощенности или опустошенности, а, наоборот, имеется напряженный тоскливо-злобный аффект с нередкой иррадиацией на окружающих, явно наигранная бравада своим «мужеством», плохо маскируемый страх и опасение за свою дальнейшую судьбу. При настойчивых и умелых попытках с ними может быть установлен эмоциональный контакт, свои эмоции они, хотя и грубо, но все же дифференцируют.

Опыт показывает, что при проведении судебной и трудовой экспертиз, всегда следует иметь в виду, что неправильные поведенческие акты, упорная и некорректируемая недисциплинированность, явно бессмысленные по своей жестокости и мотивации поступки, слепое упрямство и «глобальная» злобно-негативистическая установка в отношении окружающих — все это может иметь место

нередко именно ■ тех случаях, когда даже легкие степени дебильности сочетаются с симптомами возбудимой психопатии. Нельзя не отметить, что клинические характеристики французских и некоторых немецких авторов, т. н. «моральной имбецильности» чаще всего соответствуют изложенному выше описанию таких случаев дебильности. По мнению Е. К. Краснушкина именно такая «комбинация» легкой дебильности и возбудимой психопатии может быть выявлена у некоторых рецидивистов-преступников.

Следует подчеркнуть особо патогенное действие алкоголя на таких лиц: иногда даже небольшая доза спиртного вызывает у них картину тяжелого (но не патологического!) опьянения с хаотическим возбуждением, отрицательным эмоциональным фоном быстро иррадиирующим на все происходящее, безмотивными агрессивными-разрушительными действиями, иногда с грубым расторможением сексуального влечения, что приводило к тяжелым садистическим актам насилия в отношении пожилых женщин, своих близких, даже матери. Естественно, что такие тяжкие деликты ставят перед органами суда и следствия, а также перед экспертами вопрос о возможности патологического опьянения, но в отличие от последнего у наших больных нет психотических переживаний, нет закономерного для патологического опьянения выхода из болезненного состояния, и, наоборот, имеются явные признаки обычного опьянения, а также нередкая повторяемость таких тяжелых реакций на алкоголь.

Олигофрении с истерическими особенностями патологического характера имеют некоторые общие черты с описанным выше первым вариантом. Фон настроения у наших личностей обычно пониженный, установка в отношении окружающих отрицательная. Особенностью клинической картины является то, что у этих больных не наблюдается, как правило, сложных вариантов истерической психопатии типа «ищущих признания» (К. Шнейдер), «мифоманов» (Дюпре), «злостных интриганов» (Биндер) и т. д.

Обычно в этих случаях речь идет о сравнительно элементарных, но прочно зафиксированных формах истерического реагирования в стрессовых и даже ординарных для здоровых людей условиях. У них отмечаются элементарного типа истерические разряды (припадки) с явной тенденцией привлечь к себе внимание окружающих; компонентами такого «припадка» являются нередко дикие крики, вой, нанесение демонстративных самоповреждений — «аутодеструкция» (Милле) при отсутствии продуманных и завершенных суицидальных актов. Иногда же у этих лиц ■ трудной ситуации особенно легко возникают истерические моносимптомы (параличи, афония, амавроз, астазия-абазия и т. д.). Чем больше достигает такой олигофрен подобными истерическими разрядами или реакциями, тем чаще и «охотнее» к ним прибегает. Иногда истерический разряд является как бы своеобразным «клапаном» для разрешения тоскливо-злобного аффекта, и в этом случае, помимо актов аутодеструкции, отмечаются иногда и агрессивные

тенденции. Наряду с этим, истерические особенности дебильной личности клинически проявляются в наивном, элементарном по фабуле хвастовстве, шутовстве и клоунаде в самой неподходящей обстановке, в имитации криков птиц и животных. Обычно у них отмечается «неприкрытый», лежащий на поверхности эгоцентризм, грубо маскируемая (а иногда и немаскируемая) «борьба» за свои права и интересы; иногда же, по таким же механизмам, у них имеет место хвастовство, примитивная по форме демонстрация своих возможностей, бросающаяся в глаза «косметическая» наивная ложь. В этой группе дебильных личностей встречаются и такие «архаические» утверждения, идеи и формы поведения, как «одержимость гадами» (В. М. Бехтерев, В. П. Осипов и др.), убежденность в их «порче», внушенная сектантская экзальтация, акты сектанского изуверства и т. д.

Более редким вариантом психопатических характеров на фоне олигофрении является группа неустойчивых. Для этих больных характерным является особая неустойчивость интересов и побуждений, быстрые смены желаний и стремлений, частые, но довольно поверхностные колебания настроения с преобладанием повышенного, необоснованно веселого — вплоть до шутовства и неуместного балагурства.

Несостоятельность таких больных при попытках обучения в школе и в период трудовой деятельности нередко связана не столько с глубиной интеллектуальной недостаточности (хотя это обстоятельство является, конечно, также весьма важным), сколько с неусидчивостью, неспособностью к малейшему волевому усилию, с постоянным стремлением к новым впечатлениям (без глубокого их осознания). Ограниченность их интеллекта выявляется и в том, что их интересуется все внешне яркое, необычное, наивно-фантастическое, но отнюдь не важность и объективная ценность поступающей информации.

Из этой категории дебильных личностей формируются иногда почти патологические «мигранты», причем поводом к такому миграционному из города в город, из места в новое место и является указанная малокритическая тенденция к смене впечатлений. Отсюда — бродяжничество, тунеядство и почти необъяснимая стойкая социальная реадaptация при казалось бы не столь низких интеллектуальных ресурсах. Дополняет клиническую характеристику этих больных нередко у них наивное, явно инфантильное фантазирование, выдавание желаемое за действительные факты, иногда — примитивная, «лежащая на поверхности» лживость.

Сравнительно нечасто в клинической и экспертной практике встречаются больные олигофренией с психопатическими чертами характера по астеническому типу. Сама возможность таких психопатических особенностей при наличии олигофренической «почвы» кажется парадоксальной. В самом деле, известно, что у олигофренов мало развито чувство собственной неполноценности, они не испытывают серьезных сомнений в своих возможностях, они не

склонны к серьезным переживаниям по поводу истинных или мнимых ошибок, у них не выявляется легкой ранимости и повышенной чувствительности в ответ на изменения нюансов отношения к ним окружающих, наконец, у таких личностей обычно не бывает длительной борьбы мотивов «за» и «против» при принятии какого-либо решения — для них, как известно, более типичны поступки необдуманные, логически не всегда обоснованные и аргументированные, решение принимается по упрощенной схеме: стимул — реакция.

Эти чуждые и малохарактерные для астенической психопатии особенности психики олигофренов значительно лимитируют возможность формирования развернутой и убедительной картины такой психопатии. Но, в принципе, такой возможности не исключают. Иногда при дебильности наблюдается тот вариант астенической психопатии, когда преобладают недифференцированные тормозные формы поведения с явлениями робости, страха, конкретными невротическими жалобами, элементарными фобиями.

Обычно такие больные уже с детства отличаются нерешительностью, робостью, невыносливостью к сильным раздражителям: они легко теряются в обществе шумных сверстников, испытывают ночные страхи, подвержены реакциям панического ужаса. Постепенно у них все больше фиксируется чувство обиды на людей, даже на родных и близких. Нередко такое фиксированное чувство обиды «на всех» обусловлено насмешками окружающих по поводу их психической несостоятельности и особенно в связи с нередкими у них физическими недостатками. Постепенно создается стойкий «комплекс неполноценности», оказывающий влияние на все поведенческие акты этих лиц: они бывают крайне неуверены в своих возможностях, легко теряются в новой или несколько непривычной для них ситуации, не осмысливают и не способны выполнять те инструкции или трудовые процессы, которые по «формальному» интеллектуальному развитию для них вполне доступны. Иногда они обнаруживают почти полную неспособность обучения в школе (даже в начальных классах) не только из-за интеллектуальной недостаточности, но и в связи с тормозящим влиянием указанного чувства неполноценности, робостью перед педагогом, страхом перед возможными насмешками других ребят и т. д.

Следовательно, гипертрофированное чувство неполноценности резко снижает адаптационные возможности таких личностей, интеллектуальная недостаточность которых и так лимитирует эти возможности. Нередко именно в таких случаях правильные коррекционно-педагогические мероприятия и создание оптимальных микросоциальных условий позволяют этим больным «неожиданно» для окружающих обнаруживать понимание ранее недоступных для них инструкций и указаний, высказывать сравнительно более сложные и даже отвлеченные суждения, успешно выполнять несложные производственные процессы, освоить программу начальных классов школы и т. д. Нельзя не отметить довольно характерной для

этой группы олигофрений тенденции к ипохондрическим переживаниям — они мнительны, испытывают постоянный страх за свое здоровье, гиперболизируют возникающие в организме ощущения, прислушиваются к ним и панически их оценивают. Такие ипохондрические ощущения на некоторое время становятся почти доминантным пунктом их интересов и побуждений.

Обобщая, следует отметить, что сочетание («интерференция») сравнительно неглубоких по степени олигофрений с психопатическими чертами характера объясняет подчас те случаи социальной дезадаптации, когда взятые изолированно симптомы олигофрении и психопатии не являются настолько выраженными, чтобы сами по себе вели к такой дезадаптации как невозможность обучения в школе, выполнение элементарных профессиональных обязанностей, установление полноценных социальных контактов и, наоборот, сравнительно стойкую антисоциальную установку, паразитарное существование, упорный рецидивизм, совершение иногда особо опасных правонарушений. Все сказанное показывает трудности реабилитации таких больных, но в принципе такая реабилитация чаще всего возможна.

Комплекс: олигофрения-психопатия является неблагоприятным фактором при социальном и трудовом прогнозе (Д. Е. Мелехов), но учет особенностей психики таких больных позволяет находить индивидуальные для каждого больного трудовые и педагогические мероприятия, способствующие их реабилитации и профилактике общественно опасных действий.

К ВОПРОСУ О ПСИХОЗАХ У ОЛИГОФРЕНОВ

И. Д. Феи

Исследованиями отечественных и зарубежных ученых установлено, что врожденное слабоумие предрасполагает к возникновению психических заболеваний. На фоне врожденного слабоумия могут возникнуть различные психозы: шизофрения, травматические, инфекционные психозы. Описаны и другие, особые формы психозов со своеобразной клинической картиной. Все авторы подчеркивают благоприятный характер их течения. Сосюкало О. Д. наблюдал 16 больных олигофренией, у которых психозы развились на почве врожденного или рано приобретенного слабоумия, и пришел к выводу, что начало психозов у олигофренов чаще всего приходится на препубертатный или пубертатный период (11—16 лет) и что психозу предшествуют незначительные «психогенные» травмы или легкие инфекционные заболевания. Нередко психозы у олигофренов возникают без видимых причин. В клинической картине, по мнению автора, преобладают аффективные расстройства в форме депрессивных, дисфорических, реже эйфорических состояний и двигательные нарушения (кататоноподобное возбуждение, реже ступор). Бредовые синдромы встречаются редко, элементарны, рудиментарны и проявляются чаще всего в виде отрывочных бредовых идей отношения, преследования, самоуничтожения. Галлюцинации, чаще зрительные, сопровождаются выраженным аффектом страха и психомоторным возбуждением. Слуховые галлюцинации встречаются редко в виде элементарных шумов, окликов, стуков. Продолжительность психотических состояний от нескольких дней до нескольких месяцев.

В детском доме инвалидов (ДДИ) № 15 на протяжении трех последних лет наблюдалось три случая острого психоза у детей, страдающих олигофренией в степени имбецильности.

Первый случай. Больной Валерий К. 15 лет. Поступил в ДДИ № 15 27 ноября 1966 г. с диагнозом: «Олигофрения в степени имбецильности». Больной от немолодых родителей. Мать малограмотная. Отец злоупотреблял алкоголем, с семьей не живет. Родился от первой беременности в асфиксии, из двойни. Второй ребенок умер при рождении. В 1,5 мес. перенес грипп, осложненный менинго-энцефалитом. Раннее развитие резко задержано. В 7 лет дважды

отмечались судорожные припадки на фоне повышенной температуры. В то же время изменился и поведении, стал двигательно беспокойным, возбудимым, упрямым. В девятилетнем возрасте в результате несчастного случая (игра с напильником) потерял левый глаз. С восьми лет посещал вспомогательную школу и течение года, программу не усваивал. В 1964 г. был помещен в ДДИ № 15. До марта 1968 г. трудностей и поведении не представлял, и группе ничем не выделялся.

Физическое состояние (в 15 лет): высокого роста, астенического телосложения, сутуловат. Протез левого глаза. По внутренним органам — без патологии. Половой метаморфоз не закончен.

В неврологическом статусе — недостаточность конвергенции, слева сухожильные рефлексы несколько ослаблены. Стойкий красный дермографизм.

Психический статус — контакту доступен. Прimitивно ориентирован и окружающим. Называет себя, родных, знает число, месяц, день недели. Неплохо понимает обращенную речь. Быстро выполняет инструкции. Владеет фразовой речью. Словарный запас бедный. Знает, что живет в Москве, других городов назвать не может. Производит простейшие обобщения: «овощи», «фрукты». Прямой счет до 28, счетные операции и пределах 5. Знает несколько букв, умеет сливать их и слоги. Поведение и группе большей частью было правильным, выполнял режимные моменты, подчинялся требованиям педагога, хорошо работал и мастерских.

В марте 1968 года (с 1 по 10 марта) перенес острое респираторное заболевание. С 14 апреля резко изменилось состояние больного: внезапно набросился с кулаками на другого воспитанника, обвинив его и том, что тот «отбивает» у него девочек. Больной был крайне возбужден, злобен, возникла драка. Аффективный приступ закончился плачем. В последующие дни больной оставался злобным, напряженным, проявлял агрессивные тенденции. Старался найти острые и режущие предметы (провода, гвозди, крючки) и бить ребят. На попытки персонала уговорить и успокоить мальчика, отвечал бранью и нелепыми высказываниями: «Вчера привозили мороженое, а мне не дали», «Лебедев стал фигушки показывать, потом стали руки выворачивать, рубашку порвали. Больше сил не было. Ушел от них, сел на стул, стал книжку читать». Все сказанное больным совершенно не соответствовало действительности. В группе не удерживался, в занятиях не участвовал, бесцельно бродил по коридору. Отказывался от прогулок. Одновременно с этими явлениями у мальчика появились головные боли, ухудшились аппетит и сон. С 22 апреля мальчик стал особенно возбужденным, двигательно расторможенным, злобным. Требовал пистолет. Утверждал, что ему разрешено милицией носить пистолет, говорил, что пистолеты должны носить пограничники, милиционеры и он. При отказе грозил: «Вот брошусь вниз головой и убьюсь». «Вот возьму и задушу себя». Во время осмотра врача высказывал много жалоб на окружающих детей и воспитателей группы. Со слезами и голосе говорил, что его ненавидят, бьют, поэтому он хочет «воспитателя убить и очки разбить». Временами речь больного становилась бессвязной: «Генка ходит с фонарем, сегодня ночью я видел, вдруг на меня налетают, а он вооружен..... Вдруг война, и у него ружье..... Мальчики приходили и проигрывали в карты и велели и не убить пять ребят. Дураков надо убивать!» Изменился внешний вид мальчика, перестал умываться, неряшливо одевался, отказывался чистить зубы.

Таким образом, у больного страдающего глубоким слабоумием (имбецильностью) без объективных внешних причин остро развилось психотическое состояние. В психическом статусе центральное место занимало сочетание психомоторного возбуждения с эмоциональными расстройствами (расстройства настроения дисфорического характера). Отмечались также отрывочные бредовые идеи отношения (его ненавидят, к нему пристаю, его бьют). Изменение психического состояния сопровождалось соматическими жало-

бами (головная боль, ухудшение сна и аппетита). С диагнозом «Эпизодический психоз у олигофрена» больной был стационаризован в психоневрологическую больницу № 15. Через 2 месяца мальчик выписан из стационара с тем же диагнозом без психотических явлений. Впоследствии психическое состояние его было таким же, как до психотического эпизода.

Второй случай. Больной Коля К. 14 лет. Поступил в ДДИ № 15 с диагнозом: «Олигофрения в степени имбецильности, внутриутробного генеза. Об отце сведений нет. Мать возбудимая, некритичная, страдает заболеванием сердца, имеет еще четырех детей от разных мужей: две взрослые дочери неграмотны, сын восемнадцати лет с трудностями в поведении, третья дочь — дебил. Беременность протекала с токсикозом в 1 половине, роды — срок «сухие». Закричал сразу. Перенес в раннем возрасте тяжелую дизентерию и ряд инфекционных заболеваний с осложнениями. В 4 года на высоте температуры отмечались судорожные явления. Раннее развитие с большой задержкой. С 8-ми лет учился в вспомогательной школе, программу не усваивал, был труден в поведении: раздражителен, суетлив, непослушен. В 1963 году центральной комиссией было рекомендовано направление в Детский дом инвалидов № 15. Не сразу привык к новой обстановке, отмечалась повышенная раздражительность, обидчивость, плаксивость, но постепенно вошел в коллектив и стал достаточно активным в трудовых процессах. В физическом развитии (в 14 лет) обнаруживалось отставание от возрастных норм, пониженное питание. В неврологическом статусе: бугристый череп, на висках развитая венозная сеть, ослабленная конвергенция. На рентгенограмме признаки перенесенной в прошлом гипертензии.

С 30.VIII-66 г. остро изменилось состояние: появилось резкое возбуждение, двигательная расторможенность. Метался по коридору, кусал себе руки, пытался ударить окружающих, контакт не вступал, открыто онанировал. Отмечалось сужение сознания. Выражение лица было растерянным, взгляд блуждающим. Жаловался на головную боль. В связи с развившимся психотическим состоянием был стационаризован. В больнице перенес острое респираторное заболевание (с 13 сентября по 26 сентября). В первые три недели был резко возбужден, кричал, плакал без слез. Внезапно произносил фразы: «Коля вставай, одевайся и иди домой». Стучал в двери, заглядывал в замочные скважины, забирался на мебель, открыто онанировал. Подходил к окну, посылал воздушные поцелуи воображаемой матери.

Эпизодически, без видимой причины, возникали пароксизмальные приступы смеха и плача. В процессе лечения стал спокойным, усидчивым, приветливым. Настроение оставалось благодушным. Выписан в удовлетворительном состоянии в конце ноября м-ца 1966 года.

В данном случае речь идет о мальчике, страдающем олигофренией в степени имбецильности, осложненной гидроцефалией. В возрасте 14 лет у мальчика без видимых причин развилось острое психотическое состояние с тоскливым настроением, речедвигательным возбуждением и ажитацией. При дальнейшем наблюдении за больным подобных эпизодов заметить не удалось. Наряду с интеллектуальным дефектом в психическом статусе остаются выраженными двигательное беспокойство, раздражительность, благодушный фон настроения. Периодически получает лечение нейролептиками.

Третий случай. Девочка Таня Ч. 18 лет находится в ДДИ № 15 с 26 сентября 1964 года с диагнозом: «остаточные явления раннего органического

поражения ЦНС в форме олигофрении в степени имбецильности и явлений спастического нижнего парапареза».

Из анамнеза известно: девочка от пожилых родителей. В семье кроме нее было 6 детей, из которых 4 умерло в раннем детстве. Больная от 8 беременности, 8 месяце, со стимуляцией. Роды двойней преждевременные, на том возрасте перенесла коклюш, осложненный менинго-энцефалитом. Росла соматически ослабленной, много болела, плохо прибавляла в весе. Раннее разнотый судорожный припадок. В 4-летнем возрасте у больной наблюдался разврграмму не усваивала, но стала более активной, улучшилась речь и навыки обслуживания. В возрасте 14 лет поступила в ДДИ № 15.

В физическом статусе (в 16 лет) наблюдалась диспластичность телосложения, гидроцефалический череп. По внутренним органам без особенностей. Менсес с 13 лет ежемесячные, регулярные. В неврологическом статусе: асимметричная походка, повышение сухожильных рефлексов на ногах. Спасти-добродушной, доброжелательной, несколько вяловатой, малоподвижной, внушаемой. Отличалась музыкальностью, любила петь, хорошо запоминала мелодии. Владела фразовой речью с бедным словарным запасом. Прямой счет до 20, счетные операции в этих же пределах без перехода через десяток. Знала буквы, писать самостоятельно не умела. С 25 ноября 1968 года внезапно изменилось психическое состояние девочки. Стала предъявлять жалобы на боли в области сердца. В постели боялась переворачиваться с боку на бок. При расспросах заливалась слезами. Ухудшился аппетит, сон. Ночью часто просыпалась, будила подруг, звала санитарку, жаловалась, что ей «плохо». При внимательном соматическом осмотре со стороны сердца патологических изменений выявлено не было. Отмечалось оживление вегетативно-сосудистых реакций: тахикардия, потливость, стойкий красный дермографизм, тремор пальцев рук и век.

В последующие дни состояние девочки продолжало ухудшаться: появилась спутанность сознания. Нечетко узнавала окружающих, например, на вопрос врача: «Кем я здесь работаю?» отвечала: «Она... оно... Мужской род. Средний род...» «На просьбу врача назвать имя одной из девочек группы больная отвечала: «Большая, хорошая здоровая...». Появились нелепости в поведении: ночью неоднократно будила подруг и просила принести масло и утюг, залезать под кровать и т. д. Перестала вставать с постели, умываться, не могла самостоятельно пользоваться туалетом, забыла где он находится, садилась на стульчак в платье, затем не могла найти свою палату. Не могла одеться, путала правую и левую стороны одежды и обуви. Кормилась с рук персонала. 28.XI—29.XI-68 г. лежала неподвижно, застыла в неудобной позе на спине, запрокинув голову назад. Не реагирует на входящих в спальню. Глаза широко раскрыты, лицо амимично, взгляд устремлен вдаль. Во время кормления манерничает: набивает рот пищей, запрокидывает голову назад, потом опускает ее низко вперед и только после этого делает глотательные движения. Яблоко, кружку брала через рукав. 29 ноября девочка была госпитализирована.

У данной больной психотическое состояние развилось остро. В начале преобладали нарушения в эмоциональной сфере: страхи, депрессивно-ипохондрический синдром. Постепенно выявились двигательные расстройства — психомоторная заторможенность, перешедшая в кататоноподобный ступор. На высоте психоза наблюдались расстройства сознания и бессвязность речи.

Сравнение психопатологических особенностей психозов у приведенных больных подтверждают литературные данные (Сухова Г. Е., Сосюкало О. Д.).

Начало психозов у наших больных совпадало с пубертатным периодом. Центральное место в клинической картине психоза

занимали аффективные расстройства в форме дисфорических состояний с раздражительностью, тоскливостью, агрессивностью. Аффект злобы был выражен слабо и заканчивался астенией (слезливостью, вялостью, головными болями). У третьей больной депрессивное состояние не было глубоким, не отмечалось выраженного аффекта тоски, несмотря на ипохондрические жалобы. Эмоциональные нарушения у больных сочетались с психомоторным возбуждением или заторможенностью. Кроме того, анализ наших наблюдений показал, что формирование психопатологической картины психоза в большей мере зависит от преморбидного состояния больных. У тех больных, психическое состояние которых до психоза характеризовалось повышенной возбудимостью и раздражительностью, в психотическом состоянии преобладала картина психомоторного возбуждения с дисфорическими расстройствами. У больной девочки, которая отличалась вялостью, повышенной тормозимостью, инертностью, подчиняемостью, развилось выраженное депрессивное состояние, сопровождавшееся страхами и кататоническим ступором. Эпизодичность и структура психотических состояний — бедность продуктивной симптоматики, наличие головных болей и расстройств сна, а также то, что они возникали у больных с врожденным слабоумием, позволили дифференцировать их от шизофрении.

За последние
большое внима
медицинских и
и педагогов.

Согласно со
собой сборную
тогенезу и объе
с преобладанием
Точка зрения
собой одну из ф
пенях развития,
умия, возникших
ческими поражен
особенностью оли
головного мозга.

В связи с успе
изучения этиологи
нии (2, 3, 7, 12—1
тического и корр
ных с умственной
значение приобре
развитие ребенка
и развитие нормал
ческую модификац

Анализ годовых
обнаруживает неу
впервые взяты

Среди континге
ческих спецВТЭК,
тенденцию к росту
после шизофрении
Поэтому особую
ного и разнообра

К ВОПРОСУ ОБ ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКОМ ИССЛЕДОВАНИИ ОЛИГОФРЕНИИ

Т. И. Гольдовская, А. И. Тимофеева

За последние десятилетия проблема олигофрении привлекает большое внимание как психиатров, так и представителей других медицинских и биологических дисциплин, а также психологов и педагогов.

Согласно современной концепции, олигофрения представляет собой сборную группу заболеваний, различных по этиологии и патогенезу и объединяемых по признаку психического недоразвития с преобладанием интеллектуального дефекта.

Точка зрения, согласно которой олигофрения представляет собой одну из форм дизонтогенеза, проявившегося на ранних ступенях развития, позволяет отграничить ее от других форм слабоумия, возникших в связи с прогрессивно протекающими органическими поражениями головного мозга. При этом характерной особенностью олигофрении является тотальность поражения коры головного мозга.

В связи с успехами, достигнутыми в настоящее время в области изучения этиологии, клиники и лечения отдельных форм олигофрении (2, 3, 7, 12—14) открываются широкие возможности терапевтического и коррекционно-воспитательного воздействия на больных с умственной недостаточностью. При этом особенно большое значение приобретает положение, согласно которому психическое развитие ребенка олигофрена «подчиняется тем же законам, что и развитие нормального организма, но представляет его патологическую модификацию» (Г. Е. Сухарева).

Анализ годовых отчетов психоневрологических диспансеров обнаруживает неуклонный рост количества больных олигофренией, в первые взятых на диспансерный учет.

Среди контингентов больных, свидетельствуемых в психиатрических спецВТЭК, группа больных олигофренией также проявляет тенденцию к росту и стоит в настоящее время на втором месте после шизофрении (5).

Поэтому особую актуальность приобретает попытка углубленного и разностороннего изучения олигофрении на большом мате-

риале. Это дает возможность не только уточнить истинные показатели распространенности и заболеваемости олигофренией, но и получить дополнительные данные по ряду вопросов, связанных с клиникой олигофрении.

Метод эпидемиологического исследования за последние годы успешно применяется при изучении ряда психических заболеваний. При этом задачи и направленность эпидемиологического исследования в значительной мере определяются клиническими особенностями заболевания. Вместе с тем, этот метод позволяет уточнить условия, способствующие возникновению заболевания или неблагоприятно отражающиеся на его течении.

Министерством здравоохранения РСФСР было предложено Московскому институту психиатрии МЗ РСФСР провести эпидемиологическое исследование олигофрении в Российской Федерации. Были выделены 4 крупных областных центра, в которых имеется хорошо организованная внебольничная психоневрологическая помощь населению, в том числе детям и подросткам.

После предварительного инструктажа, имевшего целью обеспечить единое направление исследования и, в частности, заполнение карт обследования, была проведена большая работа на местах психоневрологами г. Кемерово (отв. А. С. Мазур), г. Саратова (отв. А. Р. Найдис), г. Тулы (отв. В. И. Павлова) и г. Свердловска (отв. Н. Н. Боднянская). *

В 1967—1968 гг. этот материал пополнился данными эпидемиологического исследования олигофрении в Бауманском районе г. Москвы.

Всего было обследовано 1506 больных: 925 мужчин и 581 женщин.

В связи с тем, что олигофрения представляет собой заболевание, возникающее во внутриутробном периоде или в первые 3 года жизни трудно найти объяснение такому резкому преобладанию мужского пола среди больных олигофренией.

Контингент обследуемых составили не только больные олигофренией, состоящие на учете в психоневрологическом диспансере (в том числе и находящиеся в стационарах), но также и снятые с учета, но продолжающие проживать в данном районе; кроме того, обследованию подлежали больные олигофренией, находящиеся в домах инвалидов Министерства социального обеспечения.

Клинико-статистическая разработка полученного материала проводилась с учетом данных о возрастной и половой структуре населения.

Анализ динамики показателей вновь взятых на учет больных (по СССР) обнаруживает значительное их увеличение. За период с 1958 г. по 1/1-65 г. количество их возросло в 2 раза. За этот же

* При участии врачей: Е. Л. Хархуриной, Я. К. Боченковой (Кемерово); М. П. Балясной, Л. А. Бахровой, А. С. Мандель, В. Д. Демановой (Саратов); З. А. Скакуновой, В. С. Лобовой, Я. М. Ураковой (Свердловск); В. М. Труновой, Н. К. Иващенко (Тула).

период число вновь взятых на учет больных шизофренией увеличилось в 1,5 раза, а количество вновь взятых на учет больных эпилепсией всего лишь в 1,3 раза.

Это свидетельствует о том, что рост количества вновь взятых на учет больных олигофренией обусловлен не только расширением сети внебольничных психоневрологических учреждений. Возможно, что выявляемость олигофрении (степени дебильности) повысилась в связи с расширением сети вспомогательных школ и новым пенсионным законодательством. Эти обстоятельства, как нам кажется, не могут полностью объяснить наблюдающееся за последние годы резкое увеличение количества больных олигофренией, впервые взятых на учет.

Данные эпидемиологического исследования, проведенного в 4 указанных городах, выявляют большие различия в распространенности олигофрении (на 1000 населения): г. Кемерово — 4,89; г. Тула — 4,32, по сравнению с г. Свердловском — 2,72, г. Саратовом — 2,38 и Бауманским районом г. Москвы — 2,38.

Таблица 1

Распространенность больных олигофренией
в 4 городах Российской Федерации
(интенсивные показатели на 1000 населения)

	Кемерово		Тула		Свердловск		Саратов	
		%		%		%		%
Всего	4,89	100,0	4,32	100,0	4,72	100,0	2,38	100,0
■ том числе:								
Дебильность	3,37	68,9	4,10	84,7	2,15	78,9	2,11	88,9
Имбецильность	1,11	22,7	0,64	13,7	0,42	16,9	0,24	10,3
Идиотия	0,41	8,4	0,08	1,6	0,15	4,2	0,03	0,8

Однако, все эти показатели значительно превышают средние данные о распространенности олигофрении по материалам диспансерного учета по СССР и по отдельным республикам.

Клинико-статистический анализ нашего материала показал, что далеко не идентичны также количественные соотношения отдельных групп олигофрении по степени выраженности умственного недоразвития. Основная группа олигофренов в степени дебильности составляет: в Кемерово — 68,9% всех больных; в Свердловске — 78,9%, в Туле — 84,7% и в Саратове — 88,9%. Что касается более тяжелых форм олигофрении (имбецильность, идиотия), то соответственно в Кемерово процент этих больных достигает 31,1, а в Саратове снижается до 11,1.

Представляет интерес сопоставление этих данных с соответствующими показателями, опубликованными Уорреном (15). Обследовав 100 000 населения, Уоррен выявил 3000 больных олигофренией, что составляет 30 на 1000. При этом им было установлено следующее соотношение отдельных групп по степени выраженности умственной недостаточности: дебильность — 2503 (83,5%), имбецильность — 399 (13,3%), идиотия — 93 (3,3%).

С такими же показателями распространенности олигофрении (от 20—30 случаев на 1000 населения) мы встречаемся в опубликованном в 1966 г. руководстве по невропатологии и психиатрии Мюллер-Хегемана (14).

Джервис в специальной главе, опубликованной в американском руководстве по психиатрии в 1959 г., приводит данные о распространенности олигофрении в США и в ряде европейских стран. Здесь интенсивные показатели колеблются в диапазоне от 7 до 13 случаев на 1000 населения (13).

Большие различия, существующие между показателями распространенности олигофрении за рубежом и полученными нами при проведении эпидемиологических исследований, по-видимому, в значительной степени обусловлены как разными критериями в определении нозологического понятия олигофрении, так и различиями в методах диагностики заболевания.

В то время как советские авторы ограничивают диагноз олигофрении случаями задержки психического развития, возникающими на ранних стадиях онтогенеза — во внутриутробном периоде, в период родов и в первые 3 года жизни, зарубежные авторы относят к олигофрениям также и все случаи слабоумия, обусловленного органическими поражениями мозга в возрасте до 18 лет.

Хиллиард и Кермен, считая неправомерным такое расширенное толкование нозологической сущности олигофрении, указывают, что в принятом в Англии и Уэльсе в 1927 г. законодательном акте термин «умственная недостаточность» обозначает «состояния задержки или неполного развития интеллекта наступившие до 18-летнего возраста, независимо от факторов, их вызывавших» (12).

Эти же авторы возражают против того доминирующего значения, которое придается психологическим тестам в диагностике олигофрении, без учета социальной среды, окружающей ребенка. Это неизбежно приводит к гипердиагностике олигофрении.

На основании всего вышесказанного мы считаем неправомерным проводить какое бы то ни было сопоставление полученных нами данных о распространенности олигофрении с соответствующими показателями зарубежных авторов.

В связи с тем, что олигофрения представляет собой заболевание, обнаруживаемое в первые годы жизни ребенка, особое значение приобретает раннее его выявление.

Согласно нашим материалам впервые были освидетельствованы психоневрологом в раннем детском возрасте (от 0 до 2 лет) — 214 больных, что составляет 15,5% всех обследованных. Эти дан-

ные указывают на наличие тесного контакта с педиатрами и на хорошо налаженную консультативную работу психоневрологов в детских поликлиниках. Наибольшее число олигофренов направляется к психоневрологу в возрасте от 7 до 10 лет (49,6%), когда наиболее остро встают вопросы обучения. В более старшем возрасте впервые обращается сравнительно небольшое (17,2%) количество больных олигофренией.

Т а б л и ц а 2

Возраст больных олигофренией в момент
первичного обращения к психоневрологу

Возраст	%
В раннем детском возрасте (0 — 2 года)	15,5
В дошкольном возрасте (3—6 лет)	17,7
В школьном младшем возрасте (7 — 10 лет)	49,6
Старше 10 лет	17,2
Всего	100 %

Обращает на себя внимание резкое преобладание среди олигофренов, находящихся в момент обследования под наблюдением психиатра, лиц в возрасте до 19 лет (63,5%). Олигофрены же 40 лет и старше составляют всего лишь 6,8%, что явно не соответствует возрастной структуре населения (29,5% по данным переписи населения СССР в 1959 г.).

Приведенные нами данные говорят о том, что больные олигофренией составляют преимущественно контингенты, заполняющие прием детских психоневрологов. Среди больных, состоящих на учете участковых психиатров, обслуживающих взрослое население, они встречаются сравнительно редко.

Больные, относящиеся к группе с наиболее тяжелыми степенями умственного недоразвития (идиотия, глубокая имбецильность) часто погибают в сравнительно молодом возрасте от интеркуррентных заболеваний. Другая часть больных олигофренией — преимущественно дебилы, нередко достигнув 19 лет, при условии социально-трудовой компенсации, перестают обращаться к психиатру и снимаются с диспансерного учета. Поэтому в момент обследования удалось выявить лишь часть олигофренов старших возрастов.

Это положение получило свое подтверждение на материале предпринятого нами катamnестического изучения больных олигофренией, снятых с учета в психоневрологическом диспансере Бау-

манского района г. Москвы, сроки которого в ряде случаев достигали 30—40 лет.

В программе эпидемиологического исследования особое место занимают вопросы этиологии. Установление причин возникновения олигофрении является сложным вопросом, ибо при этом необходимо располагать тщательно собранными сведениями относительно наследственности, состояния здоровья родителей, а также полными анамнестическими данными о протекании беременности у матери, родов и о первых годах жизни ребенка. Поэтому мы с большой осторожностью подошли к анализу полученных нами материалов.

Придерживаясь концепции Г. Е. Сухаревой о решающем значении в патогенезе олигофрении периода воздействия вредного фактора, мы особое внимание уделили определению стадии онтогенеза в момент поражения.

По нашим данным, наиболее часто встречаются у больных олигофренией органические поражения центральной нервной системы раннего детского возраста (от 0 до 3 лет), преимущественно инфекционного генеза. Сюда относятся первичные менингиты и менинго-энцефалиты, а также вторичные энцефалиты при общих инфекциях: тяжелые осложнения при кори, скарлатине, дизентерии, паротите, коклюше и др. (см. таблицу 3).

Таблица 3
Распределение больных олигофренией в соответствии
с периодом поражения центральной нервной
системы

(в % к общему числу больных олигофренией)

	Кемерово	Тула	Свердловск	Саратов
Пренатальные поражения	16,0	13,4	27,6	6,3
Поражения, полученные в период родов	27,5	19,7	23,9	13,8
Органические поражения ц. н. с. в раннем детстве (0—3 г)	39,7	42,6	28,3	56,5
Олигофрения неуточненного генеза	16,8	24,3	20,2	23,4
Всего	100,0	100,0	100,0	100,0

Как видно из таблицы 3, часто встречаются также тяжелые осложнения в период родов, главным образом асфиксия плода и

родовой травматизм. Определенное место занимают и пренатальные поражения.

Особую группу, притом довольно значительную, составляют случаи олигофрении с неуточненным генезом (от 16,8% в г. Кемерове, до 24,3% в г. Туле). Возможно, что часть этих больных могла бы быть отнесена к группе с пренатальными поражениями, поскольку получение сведений об этом периоде предоставляет наибольшие трудности. Вместе с тем, обращает на себя внимание преобладание в этой группе больных с легкой степенью умственной отсталости (дебильность), не обнаруживающих органических неврологических знаков в клинической картине заболевания. Описание такой же группы олигофрении мы находим у Е. А. Осиповой, которая в этиологии этих случаев отмечала воздействие множественных и разнообразных вредностей, обычно незначительных по своей интенсивности.

Совершенно права Г. Е. Сухарева и другие авторы, подчеркивающие, что в возникновении тяжелых форм олигофрении (идиотия, глубокая имбецильность) большую роль играют поражения на ранних этапах онтогенеза. Данные эпидемиологического исследования полностью подтверждают это положение (см. таблицу 4).

В связи с тем, что материал эпидемиологического исследования (карта обследования) не дает возможности привести полное многостороннее описание клиники олигофрении, мы ограничились лишь данными, характеризующими некоторые клинические особенности больных олигофренией (см. таблицу 5).

Таблица 4

Количество больных с глубокой степенью умственного недоразвития (идиотия, имбецильность) в соответствии с периодом поражения центральной нервной системы (в % к общему количеству больных олигофренией, относящихся к поражению на данном этапе онтогенеза)

	Кемерово	Тула	Свердловск	Саратов
Пренатальные поражения	30,0	34,6	26,7	29,0
Поражения, полученные в период родов	37,3	14,5	16,0	24,3
Органические поражения в раннем детском возрасте (0 — 3 г)	24,8	12,0	15,6	8,6
Период поражения не уточнен	16,4	9,6	25,4	6,3

Таблица 5

Частота симптомов органического поражения мозга
в трех группах олигофрении
(в % к числу больных каждой группы)

	Дебильность	Имбецильность	Идиотия
Неврологические симптомы (парезы, параличи и другие органические знаки)	39,5	56,8	91,3
Расстройства речи	27,6	40,4	100,0
Эпилептиформные припад- ки и др. пароксизмы	3,6	7,1	17,0
Гидроцефалия	3,0	6,7	13,7
Микроцефалия	3,3	7,6	25,8
Психопатоподобное пове- дение	8,5	3,4	—
Астенический синдром	7,0	—	—
Полное отсутствие сим- птомов органического по- ражения ц. н. с.	20,0	1,1	—

Сопоставление частоты тех или иных симптомов органического поражения мозга среди 3 групп олигофрении дает наглядное представление о том, что хотя органические знаки встречаются у дебилов так же как и у имбецилов и у идиотов, однако их частота и выраженность коррелируют с глубиной умственной недостаточности. В группе дебилов лишь у 20% больных полностью отсутствуют неврологические симптомы органического поражения мозга, среди имбецилов этот процент резко снижается до 1,1%, а в группе идиотии все больные обнаруживают признаки тяжелого тотального поражения мозга.

Патология речи является одним из кардинальных признаков олигофрении, причем в группе дебильности дефекты произношения (дислалия, заикание, косноязычие) отмечались в 27,6% случаев, в группе имбецилов этот процент возрастает до 56,7%, в группе идиотии, как правило, речь отсутствует (алалия) или проявляется в виде нечленораздельных звуков. Наряду с этим следует подчеркнуть бедный словарный запас и аграмматизмы в построении речи,

ка 5

которые имели место не только в группе имбецилов, но и у дебилов.

Отклонения в поведении (психопатоподобный синдром в 8,5%, астенические состояния в 7%) отмечались, главным образом, в группе дебилов. Эти данные, по-видимому, не получили полного отражения при обследовании и потому они не дают представления об истинной распространенности этих состояний, так как в литературных источниках имеются указания на значительно большую их частоту при олигофрении. Вместе с тем психопатоподобное поведение олигофренов и наличие стойкого астенического синдрома в значительной мере ограничивает возможности приспособления к жизни и трудоустройства, что подтверждается специально проведенным обследованием олигофренов, длительно состоящих на учете Московского диспансера № 15.

Ввиду распространенности олигофрении, отсутствия прогрессивности в течение заболевания и успехов лечебного и коррекционно-воспитательного воздействия, вопрос о социально-трудовой адаптации больных олигофренией приобретает особенно большое значение. Обучение в специальных условиях и трудоустройство закладывает основу дальнейшей трудовой деятельности больных олигофренией.

По имеющимся у нас данным большинство олигофренов в степени дебильности обучались в вспомогательной школе и, частично, в младших классах массовой школы (80,6% мужчин и 75,8% женщин).

Кроме того, 23 мужчины и 20 женщин из группы имбецилов также обучались в вспомогательных школах.

Представляют интерес сравнительные данные обучения детей и подростков-олигофренов и лиц старше 18 лет (см. таблицу 6).

Таблица 6

Сравнительные данные обучения детей-олигофренов и подростков и лиц старше 18 лет (в %)

	Мужчины		Женщины	
	до 18 лет	свыше 18 лет	до 18 лет	свыше 18 лет
Массовая школа	12,7	31,0	15,7	25,8
Вспомогательная школа	80,6	49,6	80,1	50,0
Не обучались	6,7	19,4	4,2	24,2
В с е г о	100,0	100,0	100,0	100,0

Сравнительно большой процент обучавшихся в массовой школе среди лиц старше 18 лет объясняется, по-видимому, тем, что сеть вспомогательных школ в тот период была недостаточно развита и дети-олигофрены поступали в массовую школу, из которой они через год — два выбывали. Наличие в настоящее время более развитой сети вспомогательных школ в значительной мере объясняет и большой процент обучающихся в группе детей и подростков (93,3% по сравнению с 80,6% среди мужчин и 95,8% по сравнению с 75,8% среди женщин). Обращает также на себя внимание сравнительно большая группа не обучавшихся в школах олигофренов старше 18 лет — 19,4% среди мужчин и 24,2% среди женщин.

Анализируя материалы эпидемиологического исследования, мы специально выделили группу олигофренов с легкой степенью умственной отсталости (дебильность) старше 18 лет для того, чтобы установить реальные возможности этого контингента в отношении трудовой адаптации, исходя из их трудоустройства в момент обследования (см. таблицу 7).

Трудоустройство больных олигофренией
в степени дебильности (в возрасте
старше 18 лет)

Т а б л и ц а 7

	Мужчины		Женщины	
	абс. к-во	%	абс. к-во	%
Квалифицированные рабочие	69	18,1	22	9,02
Неквалифицированные рабочие	238	62,3	161	65,7
Служащие	—	—	2	0,84
Работающие в ЛТМ	—	—	2	0,84
Не работающие	75	19,6	58	23,6
В с е г о	382	100,0	245	100,0

Большинство больных группы дебильности оказались трудоустроенными: 62,3% мужчин и 65,7% женщин работали неквалифицированными рабочими; 18,1% мужчин и 9,02% женщин оказа-

лись квалифицированными рабочими. Эта последняя группа вызывает у нас некоторые сомнения, т. к. в настоящее время квалифицированный труд на производстве предъявляет большие требования к рабочему, которые едва ли посильны для олигофрена даже в степени легкой дебильности.

Следует отметить, что в группе женщин процент неработающих 23,6% несколько преобладает по сравнению с неработающими мужчинами (19,6%). Это, по-видимому, объясняется тем, что часть женщин с умственной недостаточностью занята домашним хозяйством, обслуживает семью и в связи с этим они не в состоянии выполнять какие-либо другие обязанности.

Относительно высокий процент трудоустроенных больных олигофренией дает нам право утверждать, что при более широкой организации спеццехов и специальных школ профессионального обучения почти все олигофрены в степени дебильности могут быть вовлечены в общественно-полезный труд.

Проблема олигофрении требует тщательного изучения семей олигофренов, их родителей и потомства.

Разграничение роли наследственной передачи и воздействия экзогенных вредностей в возникновении олигофрении представляют большие трудности. В настоящее время еще остается нерешенным вопрос о причинах возникновения хромосомной абберрации, о значении в ее возникновении внешних факторов, ослабляющих организм женщины (Г. Е. Сухарева). С теми же большими затруднениями мы встречаемся при установлении вредностей, оказавших воздействие на зародыш и на развитие плода во внутриутробном периоде.

Наш материал эпидемиологического исследования не позволяет нам высказать свои суждения по этому вопросу. Все же вызывают интерес случаи так называемой семейной олигофрении, обнаруженной при обследовании больных. Среди всех олигофренов (1506 карт обследования), наличие «семейной олигофрении» отмечено у 38 больных, что составляет 2,5%. В 3 случаях отмечалась олигофрения в 3 поколениях. Умственная недостаточность у матерей олигофренов встречается чаще, чем у отцов (19 против 9). В одной семье оба родителя и брат-близнец были олигофренами. Наиболее часто отмечались случаи олигофрении среди братьев и сестер больных (23 олигофрена в 17 семьях). Значительно реже встречались заболевания олигофренией по боковой линии (у дядей и теток).

Более полными данными мы располагаем в отношении семейного положения и потомства больных олигофренией. В противовес тому, что отмечается за рубежом (Хиллиард и Кермен), согласно нашим материалам оказалось, что около половины олигофренов обоого пола в степени дебильности (достигшие возраста 18 лет) вступают в брак, причем преимущественно в молодом возрасте (от 18 до 30 лет). Это в равной мере относится как к женщинам, так и к мужчинам. По данным же Хиллиарда и Кермена

количество олигофренов, вступающих в брак, невелико и среди них преобладают женщины. Авторы объясняют это тем, что муж должен содержать семью, а олигофрен в этом отношении неполноценен. По-видимому, такие различия можно объяснить иной социально-экономической структурой общества в капиталистических странах.

По нашим материалам потомство олигофренов оказалось немногочисленным: у 39% мужчин и у 24,7% женщин, вступивших в брак, не было потомства. Часть детей умерли в раннем возрасте. Среди оставшихся в живых в 8,5% у мужчин и в 18,5% у женщин дети обнаруживали признаки олигофрении и лишь в 2 случаях (из 205) у детей были диагностированы психические заболевания. У 7 женщин больных олигофренией было 18 внебрачных детей, из них 4 — умственно отсталые.

Имеется основание предполагать, что такое значительное количество детей с умственной недостаточностью среди потомства олигофренов частично генетически обусловлено, отчасти же может быть следствием таких заболеваний родителей, как сифилис, токсоплазмоз и др., а также неблагоприятных экзогенных воздействий в связи с плохим уходом и тяжелыми бытовыми условиями, в которых нередко находятся дети родителей-олигофренов.

Очевидно, в связи с тем, что случаи болезни Дауна (в частности, болезнь Дауна) оказались на нашем материале немногочисленными, возрастная структура родителей в момент рождения наших больных не обнаружила преобладания возраста свыше 40 лет (см. таблицу 8).

Таблица 8

Возраст родителей в момент рождения ребенка-олигофрена
(в % к общему количеству)

	Возраст матери	Возраст отца
До 20 лет	6,1	1,8
21 — 30 лет	53,3	49,7
31 — 40 лет	34,8	34,2
41 — 50 лет	5,8	12,6
51 — 60 лет	—	1,6
60 и старше	—	0,1

Переходим к социально-трудовой характеристике родителей наших больных. Большинство из них окончило начальную школу или же не получило никакого образования. Среди матерей этот контингент составил 67,9%, среди отцов — 67,1%. Законченное среднее и высшее образование имели 12,7% матерей и 16,7% отцов.

Почти все родители работали на производстве, главным образом на неквалифицированных видах труда (46,6% матерей и 43,3%

отцов). Неработающие отцы составляли редкое исключение (1,9%), группа же матерей достигла 22,2%. Такое значительное их количество, возможно, объясняется тем обстоятельством, что дети-олигофрены требуют большего ухода и надзора, чем здоровые дети.

Полученные нами сведения о местопребывании больных олигофренией в момент обследования, убедительно говорят о том, что большинство из них проживает с родителями. Обращает на себя внимание, что олигофрены даже в степени имбецильности и идиотии остаются в своих семьях или у родственников (см. таблицу 9).

Таблица 9

Местопребывание больных олигофренией в момент обследования (в % %)

	В степени де- бильности	В степени имбе- цильности	В степени идиотии
В семье с родителями	73,1	78,2	60,6
В семье с родственниками	10,5	4,2	—
В доме для детей-олигофренов	—	8,9	—
В интернате вспомогательной школы	11,5	—	—
В психиатрической больнице для хроников	—	4,2	—

Примечание. Мы привели выборочно отдельные показатели, т. к. другие, не приведенные в таблице пункты (например и чужих семьях, в психиатрической больнице, в других учреждениях и проч.) включали лишь единицы.

Многочисленные исследования, посвященные вопросам клиники, этиологии и лечения олигофрении, и значительные успехи, достигнутые в этой области, открывают в настоящее время широкие перспективы в отношении социального приспособления больных олигофренией.

Проведенное эпидемиологическое исследование подтверждает ряд положений, выдвинутых клиницистами, подчеркивает социальную значимость этой проблемы и позволяет наметить систему профилактических мероприятий, направленных как на предупреждение возникновения этого заболевания, так и на расширение возможностей социально-трудовой адаптации больных.

Реализация этой системы требует содружества в работе врачей, психологов, педагогов и совместных усилий со стороны министерств здравоохранения, просвещения и социального обеспечения.

В настоящее время уже имеется возможность подойти к вопросу о первичной профилактике олигофрении. Решающее значение в этом отношении должно иметь устранение воздействия вредностей на самых ранних этапах онтогенеза. Необходимо осуществление и более широких масштабах своевременного

определения несовместимости крови (резус фактор) у вступающих в брак, наличия у них ряда хронических заболеваний (токсоплазмоз, сифилис и др.), нарушений обмена веществ, эндокринных расстройств, а также олигофрении. По-видимому, уже назрел вопрос об организации ряда консультаций (в том числе и медико-генетических) и более широкой пропаганде среди врачей гинекологов и акушеров знаний в области медицинской генетики и этиологии олигофрении.

В связи с тем значением, которое имеет родовой травматизм в этиологии олигофрении, особенно при наличии асфиксии плода, все дети, перенесшие тяжелую родовую травму, должны быть взяты на учет детскими психоневрологами и находиться под постоянным наблюдением.

Особого внимания со стороны педиатров и детских психоневрологов требуют новорожденные, обнаруживающие обменные нарушения и перенесшие гемолитическую болезнь. Своевременное терапевтическое вмешательство в этих случаях может предупредить развитие тяжелых степеней умственной недостаточности. Большое профилактическое значение в деле предупреждения мозговых осложнений, ведущих к задержке умственного развития, приобретает своевременно оказываемая квалифицированная помощь детям раннего возраста во всех случаях инфекционных заболеваний.

Осуществление намеченных мероприятий возможно лишь при условии ознакомления врачей педиатров с основами детской психоневрологии и, в первую очередь, с вопросами этиологии, клиники и лечения олигофрении.

Существенным является также выявление олигофрении, правильная организация диспансерного учета и наблюдения за больными.

Больных в тяжелой степени олигофрении, не поддающихся терапевтическому и воспитательному воздействию, необходимо обеспечить госпитализацией в специальных учреждениях.

Разработка материала эпидемиологического исследования позволяет нам утверждать, что проблема олигофрении имеет большее социальное значение и многие ее разделы требуют дальнейшего более углубленного изучения. При этом комплексные научные исследования должны быть дополнены опубликованием методических материалов для практических врачей и для педагогов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мелехов Д. Е. Вопр. классификации олигофрении в практике врач.-труд. экспертизы. В кн. Врач.-труд. экспертиза и труд. устройство при олигофрении. М. 1965.
2. Мнухин С. С. Тр. психиатрич. ин-та им. В. М. Бехтерева. 1961, XXV, 67.
3. Певзнер М. С. Дети-олигофрены. М., 1959.
4. Певзнер М. С., Лубовский В. С. Динамика развития детей-олигофренов. М., 1959.

5. Роз
6. Рус
7. Су
(клиника о
8. Фре
9. Юр
головного
10. Ве
11. Gre
geistig behi
1965.
12. Hill
13. Jerv
14. Mü
Lehrbuch f.
15. War

5. Розова М. С. Методич. письмо МСО РСФСР и ЦИЭТИН М., 1965.
 6. Рубинштейн С. Я. Психология умственно отсталого ребенка. М., 1959.
 7. Сухарева Г. Е. Клинич. лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении). М., 1965, III.
 8. Фрейеров О. Е. Легкие степени олигофрении. М., 1964.
 9. Юркова И. А. В кн. Психич. нарушения при органич. заболеваниях головного мозга. М., 1959.
 10. Benda C. Die Oligophrenien. Psychiatrie der Gegenwart, 1960, Bd II, s. 869.
 11. Grewell D. Erscheinungsformen, Früherfassung und Frühbehandlung geistig behinderten Kinder. Der Landarzt Zeitschr. f. allgemein. Medizin, No, 13. 1965.
 12. Hilliard L., Kirman B. H. Mental Deficiency, London, 1965.
 13. Jervis G. A. Amer. Hndb. of Psych., New-York 1959, p. 1289.
 14. Müller-Hegemann. Oligophrenie. Neurologie und Psychiatrie. Lehrbuch f. Studierende u. Ärzte, Berlin, 1966. s. 537.
 15. Warren S. L. Amer. J. Psychiat., 121, 6, 1964.
-

МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКАЯ КОНСУЛЬТАЦИЯ ПРИ НЕКОТОРЫХ ФОРМАХ ОЛИГОФРЕНИИ

К. Н. Назаров, М. Г. Блюмина

Профилактика врожденного слабоумия является одной из важнейших медицинских, биологических и социальных проблем. Распространенность умственной отсталости в населении ряда стран достигает 0,8 — 3,0% (9, 10, 14). По данным статистических отчетов психоневрологических диспансеров города Москвы частота олигофрении не превышает 5 на 1000 населения. Такой относительно низкий показатель распространенности олигофрении может быть объяснен тем, что отечественные психиатры (3, 5, 6) в противоположность некоторым зарубежным ученым (12, 16, 20) ограничивают понятие олигофрении только теми формами слабоумия, при которых не наблюдается прогрессивного нарастания интеллектуальной недостаточности и в структуре дефекта преобладают симптомы недоразвития высших форм познавательной деятельности.

Известно, что олигофрения представляет сборную по этиологии и патогенезу группу заболеваний. В настоящее время считается доказанным, что среди различных причин врожденного слабоумия ведущее место принадлежит генетическим факторам.

Исследования последних лет в области цитогенетики показали большое разнообразие и значительную частоту нарушений хромосомного комплекса (4,7). Эти данные позволяют полагать, что олигофрении, обусловленные хромосомной патологией, занимают среди других форм психического недоразвития наибольший удельный вес (до 40%). К формам олигофрении, обусловленным аберрациями хромосом, относится болезнь Дауна (с распространенностью 1 : 1000), числовые аномалии половых хромосом, сочетающиеся с различными степенями психического недоразвития (с суммарной частотой в пределах 1 : 1000), а также более редко встречающиеся случаи олигофрении, обусловленные числовыми и структурными нарушениями аутосом.

К генетически обусловленным формам олигофрении следует относить и случаи интеллектуального недоразвития, возникающие в результате иммуногенетической несовместимости матери и плода

по группоспецифическим антигенам системы Rh и ABO. Суммарная частота гемолитической болезни новорожденных по факторам Rh и ABO находится в пределах 8:1000. Своевременно и правильно проводимое лечение методом обменных переливаний крови резко снижает частоту грубых нервно-психических последствий гемолитического конфликта. Однако, распространенность остаточных явлений гемолитической болезни, сочетающихся с различными степенями слабоумия, остается на уровне 1:1000.

Если к перечисленным эндогенно-обусловленным формам олигофрении (хромосомальным и иммуногенетическим) добавить относительно редко встречающиеся формы слабоумия, связанные с доминантными и рецессивными мутациями с суммарной частотой не менее 0,5—0,8 на 1000, то станет ясно, что генетически обусловленные формы врожденного слабоумия в общей структуре олигофрении занимают около 80%.

Эти цифры хорошо согласуются с литературными данными о частоте наследственно обусловленных форм олигофрении (8, 16, 18, 21) и определяют целесообразность генетического подхода к профилактике врожденного слабоумия.

Наиболее частой формой олигофрении, возникающей вследствие нерасхождения аутосом является болезнь Дауна. Частота этого заболевания среди новорожденных достигает 0,16‰ (4). Хотя болезнь Дауна легко диагностировать на основании клинических признаков, кариологическое исследование играет большую роль для предсказания риска повторного рождения аномального ребенка. Несмотря на то, что общий риск повторного рождения ребенка с болезнью Дауна невелик и составляет не более 2—3‰, в группе семей с транслокационной формой заболевания он намного выше. По данным различных авторов (4, 17) рождение детей с транслокационной формой болезни Дауна чаще встречается у родителей в возрасте до 30 лет. Матери или отцы, носители транслокации, имеют незначительные шансы (25‰), чтобы у их фенотипически здоровых детей был нормальный кариотип. В этих семьях 75‰ беременностей могут закончиться рождением неполноценного ребенка, мертворождением, выкидышем, или рождением носителя транслокации. Поэтому исследование кариотипа необходимо проводить всем детям с болезнью Дауна, родившимся от молодых родителей, с целью предотвращения повторного рождения больного или носителя транслокации.

Не менее важное значение имеет выявление больных с другими формами хромосомной патологии. В то время, как числовые аномалии половых хромосом (синдромы Клейнфельтера, Шерешевского-Тернера, трисомии-X) не всегда сопровождаются выраженным слабоумием, различные числовые и структурные aberrации аутосом, как правило, клинически проявляются дизонтогенетическими симптомами и в том числе выраженным психическим недоразвитием. Естественно, что родители, имеющие больного ребенка,

обращаются к врачу с вопросом о возможности рождения здорового ребенка. При выявлении хромосомной aberrации в результате цитогенетического исследования больного, необходимо обязательно исследовать кариотип у его родителей и здоровых братьев и сестер. Несмотря на то, что большая часть хромосомных мутаций происходит в период гаметогенеза в результате случайных причин, встречаются семейные транслокационные синдромы. В этих случаях родители, имея сбалансированную форму транслокации, фенотипически здоровы, но могут передать аномалию хромосомного набора своим детям.

Например: у ребенка В. К., 7 лет, больного олигофренией в степени выраженной дебильности, имеющего ряд признаков нарушения морфогенеза, в том числе и врожденный порок сердца, при исследовании кариотипа обнаружено удлинение короткого плеча одной из хромосом группы «В». В кариотипе матери выявлена делеция части длинного плеча 15 хромосомы и такое же как у сына удлинение короткого плеча «В» хромосомы (цитогенетическое исследование проводила врач-цитогенетик О. А. Подугольникова). Кариотипы отца и здорового старшего брата больного нормальные. На основании цитогенетического анализа был сделан вывод о наличии сбалансированной транслокации В/Д у матери и несбалансированной транслокации (частичной трисомии по длинному плечу хромосомы № 15) у ребенка. В этом случае риск повторного рождения больного ребенка или носителя транслокации чрезвычайно велик (75%), о чем родители были предупреждены.

В случае случайной мутации хромосом, когда кариотип обоих родителей нормальный, для решения вопроса о прогнозе потомства, в качестве факторов, повышающих риск повторного рождения aberrанта, имеют значение возраст матери и указания в анамнезе на вредности, которые могли оказать мутагенный эффект (радиационные, химические воздействия, хронические инфекционные заболевания, нарушения функции эндокринных желез).

Нередко с вопросом о прогнозе потомства обращаются матери, имеющие ребенка, перенесшего в период новорожденности гемолитическую болезнь вследствие иммунологической несовместимости по антигенам системы резус или АВО. С аналогичными вопросами обращаются также женщины, у которых в процессе беременности выявлено, что они или резус отрицательны, или несовместимы с мужем по АВО факторам. В этих случаях необходимо, прежде всего, выяснить генотип отца, для чего проводится иммунологическое исследование всех членов его семьи (родителей, братьев, сестер, детей). На основании результатов исследования делается заключение о гомо- или гетерозиготности отца по анализируемым генам, что ложится в основу определения степени риска иммунологической несовместимости матери и

плода. Так, у отца гомозиготного по генам резус, А или В риск равен 100%, а у гетерозиготного только 50%.

Например, мать с группой крови $O_{\alpha\beta}$ и отец с фенотипом A_{β} и генотипом AA могут иметь детей только с группой крови A_{β} и генотипом AO . Однако, та же женщина в браке с мужчиной гетерозиготным по гену A (с фенотипом A_{β} , но генотипом AO) будет иметь лишь 50% детей с группой крови A_{β} и 50% — с группой $O_{\alpha\beta}$.

Помимо этого систематические определения в процессе беременности титра противогрупповых антител позволяют внутриутробно диагностировать иммунологический конфликт между матерью и плодом. Такого рода диагностика позволяет провести все необходимые мероприятия по антенатальной охране плода, а также своевременно применить обменные переливания крови, предохраняющие новорожденного от тяжелых форм гемолитической болезни.

Наиболее хорошо изученной энзимопатической формой олигофрении, наследующейся аутосомно-рецессивным путем, является фенилкетонурия. Родители больных детей являются гетерозиготными носителями мутантного гена, сами оставаясь фенотипически здоровыми. Однако, у них наблюдается недостаточная активность фермента фенилаланингидроксилазы, который практически отсутствует у гомозиготных по фенилкетонурии лиц. На выявлении неполноценности указанной ферментной системы основаны методы выявления носителей болезни. Фенилкетонурия, или фенилпировиноградная олигофрения, тяжелое наследственное заболевание, поражающее часто нескольких детей в одной семье. Эмпирический риск рождения больного ребенка в такой семье при каждой беременности равен 25%, а 50% детей в этих семьях имеют шансы быть гетерозиготными носителями заболевания.

Самым эффективным методом профилактики фенилкетонурии явились бы добрачные медико-генетические консультации с выявлением носителей болезни и предотвращением браков между гетерозиготами. Не меньшее значение имеет выявление носителей среди здоровых лиц в отягощенных фенилкетонурией семьях и предупреждение их о необходимости обследования супруга. Эти меры профилактики тем более актуальны, что по последним данным польских и американских исследователей фактическая частота фенилкетонурии среди новорожденных достигает 1:10 000 и даже 1:7000. Отсюда высока частота носительства мутантного гена в популяции. Практически каждый 50-й человек может быть носителем фенилкетонурии. Большее значение имеет разъяснение родителям, имеющим одного больного ребенка, о риске рождения второго больного фенилкетонурией.

Несмотря на то, что для фенилпировиноградной олигофрении в основном характерно глубокое слабоумие, 10—12% больных имеют легкие степени интеллектуального дефекта, а некоторые

интеллектуально полноценны. Эти больные, как правило, удовлетворительно приспособляются к жизни и нередко имеют семью. В литературе имеются сообщения о детях, рожденных женщинами, больными фенилкетонурией (11). Многие из этих детей, свободных от ФКУ, страдали слабоумием, сочетающимся нередко с рядом пороков развития.

Исследователи предполагают, что нарушение внутриутробного развития у этих детей возникает вследствие декомпенсации обмена фенилаланина у матери. Эти предположения подтверждены изучением последствий экспериментальной гиперфенилаланинемии у беременных обезьян (13). Несмотря на то, что эксперимент не является точной моделью фенилкетонурии, так как отсутствие генетически обусловленного блока ферментной системы, окисляющей фенилаланин в тирозин, приводило к параллельной гипертирози-немии, у родившихся детенышей наблюдались признаки диффузного нарушения развития мозга. При обследовании в течение беременности уровня фенилаланина в крови у самок и в крови пуповинного канатика было обнаружено, что концентрация фенилаланина в ретроплацентарной крови выше, чем в крови матери. Этим экспериментом доказано влияние гиперфенилаланинемии матери во время беременности на развитие плода и в частности его мозга. Партингтон (15), изучив семьи 87 больных ФКУ обнаружил в трех семьях у больных фенилкетонурией детей, умственно-отсталых братьев и сестер. Родители этих детей были гетерозиготными носителями аномального гена. Автор предполагает, что причиной олигофрении у этих детей явилась патология обмена фенилаланина у матерей во время беременности, так как у всех трех больных были признаки нарушения внутриутробного развития.

Приведенное сообщение подтверждает особую чувствительность мозга плода к декомпенсации нарушений обмена фенилаланина у матери во время беременности. Эти исследования ставят еще одну задачу перед медико-генетическими консультациями, а именно, профилактику рождения олигофренов женщинами, гетерозиготными по гену фенилкетонурии. С этой целью необходим постоянный контроль за уровнем фенилаланина в крови этих матерей во время беременности и своевременная коррекция диеты нарушений обмена.

В связи с курабильностью фенилкетонурии при начале специфической терапии в первые недели жизни ребенка большую актуальность приобретает ранняя диагностика заболевания в родильных домах или на педиатрических участках в первые 2—3 месяца жизни ребенка. Однако, несмотря на простоту диагностики, до сих пор фенилкетонурия выявляется, как правило, случайно у детей с выраженным психическим недоразвитием и судорожным синдромом в возрасте, когда лечение не может привести к полной ликвидации слабоумия. Раннее же начало лечения до развития характерных психических нарушений, является, как

известно
ного деф
Таки
генетиче
ных с н
профил
даются
генетиче
генетиче
дений в
прежде

1. Абра
- Ин-та им. Е
2. На з
- детского воз
3. Пев
4. Про
- Ж. Цитолог
5. Сух
- раста, М., 19
6. Фре
7. Эфр
8. Бен
9. Слаг
10. Ева
- No. 4. Toron
11. Fish
12. Jerv
13. Kerr
14. O'Co
- deficiency. 1
15. Pa
16. Pen
- 1960, Dagen
17. Pete
18. Star
19. Tred
- London, 1956
20. Yalp
21. Zellw

известно, мерой, предупреждающей формирование интеллектуального дефекта.

Таким образом становится ясно, что основной задачей медико-генетической консультации является профилактика рождения больных с наследственными нервно-психическими заболеваниями и профилактика тяжелых последствий тех болезней, которые поддаются терапевтическому воздействию. Расширение сети медико-генетических отделений и кабинетов, внедрение новейших методов генетических исследований в практику крупных лечебных учреждений в большой мере приблизит нас к решению задачи предупреждения и лечения наследственных болезней человека.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абрамович Г. Б. и Шапиро А. И. Труды госуд. научно-исслед. Ин-та им. В. М. Бехтерева, 1961, т. XXV, 79.
2. Назаров К. Н. Матер. всероссийской научн. конфер. по психоневрологии детского возраста, Л., 1965, 108.
3. Певзнер М. С. В сб. «Умственно отсталый ребенок», М., 1960, 26.
4. Прокофьева-Бельговская А. А., Эфроимсон В. П. и др. Ж. Цитология и генетика, 1967 1, 6, 51, Киев.
5. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста, М., 1965, т. III.
6. Фрейеров О. Е. Легкие степени олигофрении, М., 1964.
7. Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику, М., 1968.
8. Benda C. Psych. der Gegenwart. Göttingen-Meidelberg, Bd II, 1960.
9. Clark Ann and Clark A. Mental Deficiency. London, 1958.
10. Ewalt J., Strecker E., Ebaugh F. Practical clinical Psychiatry. No. 4. Toronto-London, 1957.
11. Fish R O. Pediatrics, 1966, 37, 979.
12. Jervis G. A. Am. Handbook of Psychiatry. Ed. S. Ariettiti. No 2, v. 2, 1959.
13. Kerr G. R., Chamoue A. S. et. al., Pediatrics, 1968, 42, I, 27.
14. O'Connor N. and Tizard J. The social problem of mental deficiency. London-N.-Y., 1956.
15. Partington M. W. Canad. Med. Ass. Journ., 1962, 86, 15, 736.
16. Penrose L. S. Proc. Lond. Confer. Scient. Study of Mental deficiency, 1960, Dagenham, 1962, II.
17. Petersen C. and Luzzatti P. Pediatrics, 1965, 35, I, 463.
18. Stanley P. The mentally retarded in society. N.-Y., 1959.
19. Tredgold A. and Soddy K. A. text book of Mental deficiency. London, 1956.
20. Yannet H. Advances in pediatrics, 1956, v. VIII, 217.
21. Zellweger H. Arch Intern. Med., 1963, III, 2, 165.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИЗУЧЕНИЯ ПОЛОВОГО ХРОМАТИНА У БОЛЬНЫХ ОЛИГОФРЕНИЕЙ

Ю. Л. Шапиро, Ф. А. Вайндрох, М. М. Райская, К. Н. Гринберг,
В. М. Розенцвайг, А. Н. Самарина, М. В. Самойлова, В. А. Дюков,
В. А. Пузиенко, С. Н. Резина, В. И. Пархоменко

Вопрос о значении хромосомных aberrаций в этиологии и патогенезе психических заболеваний и расстройств до настоящего времени не представляется достаточно выясненным, а относящиеся сюда факты, равно как и их интерпретация, довольно противоречивы.

Известно, что частота хромосомных aberrаций среди психически больных незначительна и не превышает, по-видимому, одного процента. Тем не менее, изучение сочетаний хромосомных аномалий и психических заболеваний и расстройств представляет несомненный интерес. Статистические исследования закономерности распределения хромосомных aberrаций и психиатрических контингентах позволяют, по-видимому, выделить группу психических расстройств, связанных с хромосомными aberrациями. С другой стороны, в связи с тем, что больные с хромосомными aberrациями составляют довольно большие и однородные группы с установленным типом генетического дефекта, они могут быть использованы как своеобразные клинические модели для изучения отдельных вопросов патогенеза некоторых психических нарушений и неврологических расстройств.

Учитывая вышесказанное, мы считаем необходимым подчеркнуть актуальность рекомендаций научной группы по генетике ВОЗ по введению исследования полового хроматина в широкую лабораторную практику психиатрических учреждений.

Особый интерес представляет изучение хромосомных aberrаций среди больных олигофренией. Так, в последние годы выявлен целый ряд форм слабоумия, связанных с тем или иным хромосомным дефектом. С другой стороны, одним из наиболее частых и неспецифических синдромов хромосомной патологии является слабоумие.

Естественно, что массовые исследования полового хроматина должны основываться на достаточно четких критериях пределов нормальной изменчивости полового хроматина.

Как известно, отдельные параметры полового хроматина могут изменяться при различных стрессорных ситуациях. Так, например, показано, что процент хроматин-положительных ядер пре-

БЕРГ,
ЮКОВ,
БОЛЬНЫХ

терпевает изменения при электросудорожной терапии, лечении некоторыми гормональными препаратами и антибиотиками, ■ ходе полного алиментарного голодания и т. п.

Кроме того, количество полового хроматина варьирует в зависимости от целого ряда других факторов (беременность, фаза менструального цикла, соматическое благополучие и т. п.).

Несмотря на значительный интерес указанной проблемы, данные относительно изменчивости полового хроматина представляются недостаточно однородными, что связано, скорее всего, с тем, что единичные работы, выполненные в этом направлении, различны по применявшимся методам и используемым моделям.

Полагают, что ■ среднем процент хроматин-положительных ядер варьирует в течение длительных периодов у одного индивидуума ■ пределах 20—25% и у разных — 30—35%.

Большой интерес представляет изучение изменчивости полового хроматина для психиатрических контингентов в связи с тем, что, как известно, психиатрическая практика насыщена разнообразными стрессорными ситуациями, возникающими как в процессе содержания больных в различных учреждениях, так и, особенно, при применении так называемых активных методов терапии. Условия содержания психически больных, отличающиеся в зависимости от характера заболевания и структуры лечебных учреждений, так же, по-видимому, могут отразиться на морфологических особенностях и функции клеток, в частности, клеток эпителия ротовой полости, обычно служащего материалом для определения полового хроматина. Изучение изменчивости полового хроматина в зависимости от разнообразных, в том числе стрессорных влияний, позволяет до известной степени подойти к анализу механизмов регуляции параметров полового хроматина и к проблеме экстрагеномной регуляции генной активности.

Таким образом, наряду с изучением распространенности хромосомных aberrаций среди больных олигофренией несомненный интерес представляет исследование ряда параметров полового хроматина у этих больных, прежде всего процента хроматин-положительных ядер.

I. Распространенность аномалий полового хроматина среди больных олигофренией

Как показывает анализ литературных данных (табл. 1), распространенность аномалий полового хроматина среди больных олигофренией существенно превышает частоту соответствующих нарушений среди новорожденных и других психически больных.

Обращает внимание, однако, значительная вариабельность приведенных в таблице данных, не связанных, по-видимому, с географической характеристикой материала. Можно думать, что отмеченные различия обусловлены в известной степени неодинаковым составом обследованных различными авторами больных, ■ частности, различной степенью умственной отсталости.

Таблица I

Автор, год опубликования работы		Частота лиц с положит. половым хромат. среди мальчиков-учащихся вспомогат. школ			Частота аномалий в системе половых хромосом среди больных олигофренией							
		число обсле- дован. детей	больные с по- ложит. половым хроматином		м у ж ч и н ы			ж е н щ и н ы				
			к-во	%	число обсле- дов.	с положит. по- ловым хрома- тином		число обсле- дован.	с отсутствием полового хро- матина		с двумя тель- цами полов. хроматина	
						к-во	%		к-во	%	к-во	%
Prader et al.	1958	336	8	2,6								
Prader et al.	1958	671	16	2,38								
Ferguson-Smith	1959	663	8	1,2								
Cornwell	1960	409	3	0,73								
de la Chapelle Horting	1960	342	3	0,87								
Israelson, Taylor	1961	1556	7	0,45								

Ferguson-Smith	1958				325	4	1,2					
Barr et al.	1960				1535	14	0,91					
Fraser et al.	1960							595	0	0	4	0,6
Mosier et al.	1960				1252	10	0,79					
Ferguson-Smith	1961				916	9	0,98					
Ionston et al.	1961							827	0	0	3	0,3
Sanderson, Stewart	1961				245	2	0,81	240	0	0	2	0,8
Mc Leon et al.	1962				2607	28	1,07	1907	1	0,05	7	0,3
Давиденкова ■ др.	1963							375	0	0	0	0
Пономаренко	1964				1874	28	1,49					
Пономаренко	1965							375			2	0,5
Casly et al.	1966				942	21	2,2	420	0	0	2	0,49
Pfeiffer et al.	1967							1008	0	0	6	0,59
Всего:												

Таблица 1

Автор, год опубликования работы	Частота лиц с положит. половым хромат. среди мальчиков-учащихся вспомогат. школ			Частота аномалий в системе половых хромосом среди больных олигофренией							
	число обсле- дован. детей	больные с по- ложит. половым хроматином		м у ж ч и н ы			ж е н щ и н ы				
		к-во	%	число обсле- дов.	с положит. по- ловым хрома- тином		число обсле- дован.	с отсутствием полового хро- матина		с двумя тель- цами полов. хроматина	
					к-во	%		к-во	%	к-во	%
Prader et al. 1958	336	8	2,6								
Prader et al. 1958	671	16	2,38								
Ferguson-Smith 1959	663	8	1,2								
Cornwell 1960	409	3	0,73								
de la Chapelle Horting 1960	342	3	0,87								
Israelson, Taylor 1961	1556	7	0,45								

Ferguson-Smith 1958				325	4	1,2					
Barr et al. 1960				1535	14	0,91					
Fraser et al. 1960							595	0	0	4	0,6
Mosier et al. 1960				1252	10	0,79					

Israelson, Taylor	1961	1556	7	0,45								
-------------------	------	------	---	------	--	--	--	--	--	--	--	--

Ferguson-Smith	1958				325	4	1,2					
Barr et al.	1960				1535	14	0,91					
Fraser et al.	1960							595	0	0	4	0,6
Mosier et al.	1960				1252	10	0,79					
Ferguson-Smith	1961				916	9	0,98					
Ionston et al.	1961							827	0	0	3	0,3
Sanderson, Stewart	1961				245	2	0,81	240	0	0	2	0,8
Mc Leon et al.	1962				2607	28	1,07	1907	1	0,05	7	0,3
Давиденкова и др.	1963							375	0	0	0	0
Пономаренко	1964				1874	28	1,49					
Пономаренко	1965							375			2	0,5
Casly et al.	1966				942	21	2,2	420	0	0	2	0,49
Pfeiffer et al.	1967							1008	0	0	6	0,59
Всего:												

Следует отметить, что несмотря на большой интерес, который вызывает, особенно в зарубежной прессе, проблема корреляций между средней характеристикой IQ той или иной выборки и уровнем аберраций в ней, указанный вопрос представляется невыясненным.

Нами было проведено изучение больных различными формами олигофрении с глубокими (идиотия, глубокая имбецильность) степенями слабоумия в домах для умственно отсталых и психохроников и учащихся вспомогательных школ.

Работа проводилась в 1965—1967 гг. в Москве и Московской области. Половой хроматин изучался в мазках букального эпителия по Sanderson. Результаты исследования приведены в таблице 2.

Таблица 2
Распространенность аномалий полового хроматина
среди больных олигофренией в домах умственно отсталых
и вспомогательных школах г. Москвы и Московской области

	Мужчины			Женщины				
	К-во боль- ных	В т. ч. с положит. половым хрома- тином	%	К-во боль- ных	В т. ч. с отсутствием полов. хро- матина		В т. ч. с 2-мя тельцами полового хроматина	
					К-во	%	К-во	%
Больные олигофренией в домах для умственно отсталых	592	5	0,8	601	2	0,3	3	0,5
Больные олигофренией в вспомогательных школах	1197	12	1,3	693	1	0,1	5	0,7

Как видно из табл. 2, частота больных с положительным половым хроматином среди лиц с фенотипическим мужским полом на материале домов умственно отсталых существенно уступает распространенности соответствующей аномалии среди учащихся вспомогательных школ.

Следует отметить, что все больные, обследованные в вспомогательных школах, изучены кариологически (табл. 3), в то время как больные, выявленные в домах для умственно отсталых только проходят подобное исследование.

Естественно, что в результате кариологического изучения больных с аномалиями полового хроматина отмеченное различие в частоте «хроматин-положительных мальчиков» может лишь еще более увеличиться, так же как может сгладиться различие в частоте «хроматин-отрицательных девочек».

Как показывает сравнение полученных нами данных с результатами изучения частоты аномалий полового хроматина среди новорожденных, распространенность хроматин-положительного

Таблица 3

Результаты цитогенетического изучения больных олигофренией с аномалиями полового хроматина, выявленных при обследовании, проводившемся в вспомогательных школах г. Москвы

Результаты цитогенетического исследования	Кариотип	XXY	XXX	XO	XO/XX	46XX
	% ядер с половым хроматином.	10—40%	10—20%	Отс.	5—15%	5—10%
Количество больных	♂	12	—	—	—	—
	♀	5	1	6	6	

синдрома Клейнфельтера оказалась среди обследованных нами больных значительно выше, чем в популяции.

В то же время частота «хроматин-положительных мальчиков» оказалась более низкой среди больных олигофренией в домах для умственно отсталых по сравнению с учащимися вспомогательных школ.

Как известно, в домах для умственно отсталых концентрируются больные с глубокими степенями умственной отсталости, в то время как в вспомогательные школы собираются дети с олигофренией в степени дебильности. Таким образом, отмеченное различие можно расценивать как следствие неодинакового накопления больных с хроматин-положительным синдромом Клейнфельтера среди больных с различной степенью умственной отсталости.

Установленное различие удовлетворительно согласуется с приводимыми в литературе результатами психологического и психопатологического исследования больных с синдромом Клейнфельтера. Согласно этим данным, большинство больных с синдромом Клейнфельтера обнаруживают неглубокие степени умственной отсталости. Однако отмечают, что в ряде случаев такие больные обнаруживают как глубокие степени слабоумия, так и отсутствие интеллектуального дефекта. Некоторые исследователи выделяют даже 2 варианта синдрома Клейнфельтера — со слабоумием и без него.

Глубина умственного дефекта может быть связана как с особенностями хромосомной патологии, так и с удельным весом «экзогенно-органического» фактора в патогенезе синдрома.

Таким образом, эпидемиологический анализ распространенности хроматин-положительного синдрома Клейнфельтера среди различных контингентов умственно отсталых подтверждает результаты клинического изучения синдрома, говорящие о существовании различных вариантов последнего — с нерезко выраженным и глубоким слабоумием. В то же время этот анализ подтверждает, что основная масса случаев болезни Клейнфельтера характеризуется, по-видимому, неглубокими степенями умственной отсталости.

Наконец, полученные данные могут до известной степени указывать на источник противоречивости литературного материала по распространенности синдрома Клейнфельтера среди умственно отсталых, так как одни авторы проводили исследования среди больных олигофренией в психиатрических больницах, другие — в вспомогательных школах.

II. Изучение частоты хроматин-положительных ядер в мазках буккального эпителия у больных олигофренией

Известно, что у женщин при безвыборочных популяционных исследованиях количество полового хроматина в клетках буккального эпителия колеблется в пределах от 20 до 60, а по некоторым данным — до 80%. Единичные работы, проведенные в этом направлении, показали, что у психически больных процент хроматин-положительных ядер относительно низок (например, $20,0 \pm 1,6\%$ у больных шизофренией).

Систематическое изучение количественных и качественных закономерностей полового хроматина у больных олигофренией, насколько нам известно из доступной литературы, не проводилось.

Нами было исследовано 320 женщин в возрасте от 5 до 68 лет в амбулаторных и стационарных учреждениях. Среди обследованных — 240 с различными, преимущественно экзогенными формами умственной отсталости, 40 — с эпилепсией и по 20 — больные шизофренией и прочими психическими заболеваниями. Среди больных олигофренией около 30% страдали разнообразными судорожными синдромами.

Все больные были обследованы соматически. Среди обследованных не было ни одного больного с эндокринными нарушениями и тяжелыми хроническими соматическими заболеваниями. У взрослых больных исследования проводились через 1,5—2 недели после последних менструаций.

Больные эпилепсией исследовались в интерпароксизмальном периоде. У больных другими психическими заболеваниями острой психотической симптоматики в период обследования не отмечалось.

Половой хроматин изучался в мазках буккального эпителия. Исследование проводилось слепым методом — диагноз был неизвестен лицу, изучавшему мазок. Ошибка счета в двух независимых исследованиях одного и того же мазка разными исследователями не превышала $\pm 5\%$.

Средний % хроматин-положительных ядер в мазках буккального эпителия у разных групп психически больных и умственно отсталых женщин

Таблица 4

Диагноз, место обследования	К-во больных	% хроматин-положительных ядер
Больные шизофренией в психиатрических больницах	90	$37 \pm 1,3$
Больные эпилепсией в психиатрических больницах	90	$35,7 \pm 0,8$
Больные другими психиатрическими заболеваниями в психиатрических больницах	20	$32 \pm 1,9$
Умственно отсталые с эпилепсией в домах психохроников	50	$16 \pm 1,6$
Умственно отсталые без эпилепсии в домах психохроников	50	$19 \pm 1,1$

Как показали проведенные исследования (табл. 4), среднее значение частоты хроматин-положительных ядер у психически больных женщин составило $37,8 \pm 1,6\%$. Соответствующие цифры для больных шизофренией $37 \pm 1,3\%$, эпилепсией — $35,7 \pm 0,8\%$, олигофренов с судорожными синдромами — $16 \pm 1,6\%$, олигофренов без припадков — $19 \pm 1,1\%$ и для больных с различными другими диагнозами — $32 \pm 1,9\%$.

Различие между группами больных эпилепсией и олигофренов с судорожными синдромами, равно как и между больными эпилепсией и олигофренией без припадков по количеству полового хроматина оказались достоверными.

Сколько-нибудь значительных различий в указанном отношении между олигофренами с судорожными синдромами и без них не отмечено.

Таким образом, количество полового хроматина у психически больных женщин по вариабельности и среднему значению находятся на низших пределах соответствующих показателей в популяции. Процент хроматин-положительных ядер у олигофренов

достоверно ниже, чем у психически больных ($P < 0,001$). Несомненно, что причины отмеченного явления требуют самостоятельного изучения. В этом отношении особое значение приобретают исследования поведения полового хроматина в ходе стрессорных реакций.

В этом плане нами проводилось изучение полового хроматина у больных в различные периоды после «спонтанного» и вызванного с терапевтической целью (судорожная терапия) эпилептического припадка.

Половой хроматин после «спонтанного» эпилептического припадка был изучен у 9 больных эпилепсией различного генеза (в том числе 5 — олигофрения с эпилептиформными припадками). Исследования проводились на протяжении длительного периода («фон») до наступления пароксизма, а также через 1, 15, 30, 45 60 минут и затем через каждый час в течение суток после припадка. Больные с повторными припадками и течение указанного срока, а также больные с ежедневными припадками в наше исследование не включались.

Как показали наши исследования, в ближайшие 45 минут после припадка количество полового хроматина изменялось волнообразно, обнаруживая некоторую тенденцию к снижению, не достигшему, однако, уровня статистической значимости.

В последующие 8 часов количество полового хроматина неуклонно и достоверно снижалось. После чего изменение количества полового хроматина носило волнообразный характер, не отклоняясь существенно от средних цифр.

Близкая динамика процента хроматин-положительных ядер наблюдалась нами и у больных после коразолового припадка (больные с депрессивными синдромами).

Таким образом, как показали наши исследования, судорожный припадок закономерно приводит к уменьшению процента хроматин-положительных ядер.

Известно, что судорожный припадок сопровождается повышенным выделением гормонов коры надпочечников. Эти данные хорошо согласуются со сложившимися представлениями о том, что адаптивные гормоны вызывают значительное снижение процента хроматин-положительных ядер. Механизмы указанного явления изучены недостаточно и обсуждение их не входит в задачи настоящего сообщения. Следует лишь отметить, что некоторые исследователи пытаются привлечь указанный эффект активации коры надпочечников для объяснения низкого содержания полового хроматина в клетках буккального эпителия у новорожденных девочек.

ВЫВОДЫ

1. Распространенность хроматин-положительного синдрома Клейнфельтера составила:

а) среди больных олигофренией в домах для умственно отста-

лых — 0,8%;

б) среди учащихся вспомогательных школ — 1,3%.

2. Процент хроматин-положительных ядер в клетках буккального эпителия у больных олигофрениями составляет в среднем $19 \pm 1,1$ и не отличается существенно от соответствующей величины, вычисленной для больных олигофрениями с судорожными припадками ($16 \pm 1,6$).

3. Процент хроматин-положительных ядер в клетках буккального эпителия у больных эпилепсией и шизофренией составляет соответственно 35,7 и 37,8% и, не отличаясь от соответствующих цифр в популяции, существенно превышает количество полового хроматина у больных олигофренией.

4. Судорожный припадок приводит к снижению процента хроматин-положительных ядер.

О ВЛИЯНИИ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ НЕСОВМЕСТИМОСТИ МАТЕРИ И ПЛОДА НА ФЕНОТИПИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ БОЛЕЗНИ ДАУНА

К. Н. Назаров

Несмотря на однородность хромосомных нарушений, лежащих в основе болезни Дауна (трисомия по 21 хромосоме), фенотипические проявления этой болезни отличаются существенным полиморфизмом.

Психическое недоразвитие чаще находится на уровне имбецильности. Значительно реже интеллектуальный дефект достигает глубоких степеней идиотии. Однако имеют место случаи, когда умственная отсталость у детей с болезнью Дауна не выходит за границы дебильности. Ориентировочно соотношение различных степеней психического недоразвития при болезни Дауна может быть предоставлено следующими цифрами: 75% — имбецильность, 20% — идиотия, 5% — дебильность (Г. Е. Сухарева, 1965).

Особенности эмоциональных реакций также далеко неоднородны. Многие дети с болезнью Дауна обнаруживают относительную сохранность эмоциональных проявлений. Они ласковы, добродушны, приветливы, отзывчивы. Характерной для них является неустойчивость эмоциональных реакций, бурная радость, легкая обидчивость, пугливость, плаксивость. Другие дети обнаруживают меньшую сохранность и в то же время большую торпидность эмоций. Они чаще угрюмы, раздражительны, а порой злобны и импульсивны.

Сочетание особенностей интеллектуального дефекта и эмоционально-волевых нарушений позволяет условно подразделить детей с болезнью Дауна на два типа: эретический и торпидный (Бенда, 1956; Г. Е. Сухарева, 1965; Е. Ф. Давиденкова, 1967).

Развитие речи при болезни Дауна, как правило, значительно запаздывает. Причем степень речевого недоразвития у различных больных существенно варьирует. Помимо этого, многие больные отличаются друг от друга различными нарушениями экспрессивной речи (косноязычие, шепелявость, гнусавость).

В такой же степени полиморфной является и неврологическая симптоматика. У части детей обнаруживаются выраженные ангиотрофические расстройства. Для других более характерны вегета-

тивно-висцеральные нарушения. Нередко выявляется патология периферической иннервации, а также вестибулярно-мозжечковые расстройства (Д. С. Футер, 1965; В. Я. Деянов, 1968; В. В. Русских, 1963).

Более чем у $\frac{1}{3}$ больных определяется врожденный порок сердца. Часто выявляются различные дизморфии: скошенный затылок, деформированные ушные раковины, плоское переносье, эпикант, высокое небо, недоразвитие верхней челюсти, деформация кистей и стоп и т. д. Перечисленные врожденные уродства встречаются у больных с разной частотой, в разных комбинациях и с различной степенью выраженности.

Причины, определяющие фенотипический полиморфизм болезни Дауна до настоящего времени не изучены. Имеются лишь указания, что одной из наиболее вероятных причин относительно легких степеней психического недоразвития является особая форма хромосомной патологии — мозаицизм. При этой форме лишь часть клеток организма обладает аномальным хромосомным набором (трисомия по 21 хромосоме), остальные же клетки генотипически нормальны (Кларк с соавторами, 1961 и другие).

Факторы, обуславливающие большую тяжесть клинических проявлений болезни Дауна, нуждаются в тщательном изучении. Вероятно, к этим факторам могут быть отнесены как генотипические, так и средовые влияния: психопатологическая отягощенность родителей, профессиональные вредности и заболевания родителей до рождения ребенка (особенно матери), осложнения беременности и родов, частота и тяжесть постнатальных заболеваний и т. д.

В данной работе с помощью клинико-статистического метода мы попытались проанализировать влияние АВО-иммунологической несовместимости матери и плода на тяжесть клинических проявлений болезни Дауна. При этом мы руководствовались многочисленными литературными данными и собственными наблюдениями, свидетельствующими о большой частоте и тяжести патологии беременности и родов при антигенной несовместимости матери и плода (Маккери, 1923; Х. Г. Барский, 1927; М. В. Гольдфарб, 1929; Р. С. Мирсагатова, 1955; Вольф, 1957; Л. П. Гридчик, 1963; С. Л. Кейлин, 1966 и многие другие).

Клинико-иммунологически было обследовано 606 детей с болезнью Дауна и их матери. Антигенная несовместимость по факторам АВО выявлена у 134 детей, что составляет $22,1 \pm 1,7\%$. Полученные данные подтвердили наши предыдущие результаты, показывающие, что при болезни Дауна АВО-несовместимость матери и ребенка выявляется реже, чем в общем населении (26,3%). По-видимому, это может быть объяснено более выраженной антенатальной убылью плодов и смертностью детей в АВО-несовместимых семьях. Причем, наиболее интенсивная убыль плодов и детей отмечается при иммунологическом сочетании «мать О — ребенок А».

Проанализировав особенности акушерского анамнеза у наблюдаемых больных, мы получили следующие результаты.

Таблица 1

Осложнения беременности и родов при иммунологической
совместимости и несовместимости матери и плода

	Количество беременностей (606)	Токсикозы I и II поло- вины % % $\pm m$	Недонаши- вания % % $\pm m$	Асфиксия и родовая травма % % $\pm m$
ABO-совместимые	472	49,1 \pm 2,4	27,3 \pm 2,0	39,2 \pm 2,2
ABO-несовместимые	134	45,5 \pm 4,3	37,3 \pm 4,2	50,7 \pm 4,3
Достоверность отличия (P)		P > 0,5	P < 0,05	P < 0,05

Обращает на себя внимание высокая частота токсикоза беременности при изучаемой хромосомной аномалии (более 45%). По данным Л. С. Персианинова (1965), Л. С. Кейлина (1966) и других авторов частота токсикозов беременности в общем населении не превышает 15%.

В то же время полученные данные не выявляют какого-либо статистического различия в частоте токсикозов при гомо и гетероспецифических беременностях (соответственно 49,1% и 45,5%). По данным Вольфа (1966), Л. П. Гридчик (1963) и Л. С. Кейлина (1966) токсикозы беременности при иммунологической несовместимости матери и плода обнаруживаются в 3—4 раза чаще, чем при антигенной совместимости.

Можно думать, что грубая хромосомная аномалия плода (трисомия по 21 хромосоме) и определяемые ею биохимические, а возможно и иммунологические особенности являются факторами, резко нарушающими нормальное течение беременности. Роль этих генотипически обусловленных факторов в возникновении токсикозов беременности при болезни Дауна, по-видимому, более значительна, чем роль ABO-несовместимости матери и плода.

Однако, как видно из таблицы, иммунологическая несовместимость по факторам ABO оказывает существенное влияние на недонашивание беременности и на течение родов. Частота недонашенных среди детей с болезнью Дауна, рожденных от ABO-несовместимой беременности, достигает 37,3% и находится на уровне 27% в случаях антигенной совместимости ($P < 0,05$). Асфиксию и родовую травму перенесли 50,7% больных, иммунологически

несовместимых с матерью, и только 39,2% детей, рожденных от гомоспецифической беременности ($P < 0,05$).

Относительная большая частота антенатальных и перинатальных вредностей, испытываемых детьми с болезнью Дауна при их иммунологической несовместимости с матерью, по-видимому, является одной из основных причин более выраженной тяжести соматоневрологических и психопатологических нарушений, выявляемых у этих больных.

Клинико-статистический анализ показал, что дети с болезнью Дауна, рожденные от АВО-несовместимой беременности, чаще и тяжелее болеют простудными и инфекционными заболеваниями и значительно отстают в физическом развитии. При неврологическом обследовании у этих больных относительно чаще выявляются симптомы органического поражения центральной нервной системы (парезы отдельных черепно-мозговых нервов, асимметрия сухожильных, кожных и периостальных рефлексов, вестибулярно-мозжечковые расстройства и т. д.).

Математическая обработка полученных результатов свидетельствует о высокой статистической значимости их отличия ($P < 0,001$). Это позволяет полагать, что иммунологическая несовместимость матери и плода является одним из факторов, осложняющих фенотипические проявления болезни Дауна дополнительной неврологической симптоматикой.

Таблица 2

Частота органических поражений центральной нервной системы у детей с болезнью Дауна с учетом их иммунологических взаимоотношений с матерью по факторам АВО

Характер иммунологических взаимоотношений	Количество обследованных	Органические поражения ц.н.с.	
		к-во	% ± m
АВО-совместимые	472	92	20,0 ± 1,8
АВО-несовместимые	134	48	36,0 ± 4,1
Итого	606	140	23,0 ± 1,6

Дальнейший клинико-статистический анализ выявил отрицательное влияние антигенной несовместимости матери и плода на речевое развитие и состояние экспрессивной речи у детей с болезнью Дауна. Выраженное недоразвитие речи было выявлено у 96% больных, иммунологически несовместимых с матерью, и у 72% детей, рожденных от гомоспецифической беременности ($P < 0,001$).

Иммунологическая несовместимость матери и плода по факторам АВО, реализуясь через патологию беременности и родов, по-

видимому, оказывает также влияние на частоту и тяжесть судорожного синдрома, осложняющего клиническую картину болезни Дауна.

По данным ряда авторов (Энглер, 1949; Шехтер, 1957; Ф. А. Вайндрух, 1967 и др.) судорожный синдром при болезни Дауна выявляется у 4—8% больных, т. е. намного чаще, чем в общей популяции (0,4%). Полученные нами результаты согласуются с этими данными. Из 606 наблюдаемых детей с болезнью Дауна судорожный синдром был выявлен у 27 или у $4,4 \pm 0,9\%$.

Как показал клинико-статистический анализ антигенная несовместимость матери и плода не оказывает существенного влияния на частоту эпизодических судорожных состояний, наблюдаемых у некоторых детей с болезнью Дауна в течение 1—2 года жизни, как правило, на высоте соматического неблагополучия (инфекционные или соматические заболевания с гипертермией). В то же время регулярные судорожные припадки выявляются несколько чаще у детей, иммунологически несовместимых с матерью по факторам АВО.

Сочетание болезни Дауна с судорожным синдромом представляет значительный интерес для генетических исследований. По-видимому, аномальный генотип при болезни Дауна является фактором, существенно повышающим проявляемость гена «пароксизмальной активности». Наблюдения Е. С. Айрапетовой (1966) и наши предыдущие исследования показали, что АВО-несовместимость матери и плода также существенно влияет на частоту и клиническую тяжесть судорожных состояний.

Осложняя клиническую картину болезни Дауна дополнительно сомато-неврологической и пароксизмальной симптоматикой, антигенная несовместимость матери и плода оказывает влияние и на степень интеллектуального дефекта.

Таблица 3
Частота судорожного синдрома у детей с болезнью Дауна в зависимости от их совместимости или несовместимости с матерью по факторам АВО

Характер судорожных проявлений	АВО-совместимые (472)		АВО-несовместимые (134)	
	колич.	% $\pm m$	колич.	% $\pm m$
Регулярные судорожные припадки	4	$0,8 \pm 0,4$	4	$3 \pm 1,4$
Эпизодические судорожные припадки	15	$3,2 \pm 0,8$	4	$3 \pm 1,4$
Итого	19	$4,0 \pm 0,9$	8	$6 \pm 2,1$

Легкие степени психического недоразвития относительно чаще выявляются у детей, рожденных от АВО-совместимой беременности. Удельный вес тяжелых степеней слабоумия более высок среди больных, несовместимых с матерью по группоспецифическим антигенам ($P < 0,05$).

Таблица 4

Степень интеллектуального дефекта у детей с болезнью Дауна в зависимости от их совместимости или несовместимости с матерью по факторам АВО

Степень интеллектуального дефекта	АВО-совместимые		АВО-несовместимые	
	к-во	% $\pm m$	к-во	% $\pm m$
Дебильность	44	$9,3 \pm 1,3$	4	$3,0 \pm 1,4$
Имбецильность	398	$84,3 \pm 1,7$	112	$83,6 \pm 3,2$
Идиотия	30	$6,4 \pm 1,1$	18	$13,4 \pm 2,9$
Итого	472	100,0	134	100,0

Полученные результаты согласуются с данными Т. К. Беляковой (1968) и М. П. Князевой (1968), выявивших большую глубину психического недоразвития у детей с недифференцированными формами олигофрении и микроцефалией при их иммунологической несовместимости с матерью по факторам АВО.

Необходимо отметить, что среди наблюдаемых нами больных не было выявлено ни одного случая сочетания болезни Дауна с последствиями гемолитической болезни новорожденных в результате иммунологического конфликта по антигенам системы Rh или АВО. В литературе описаны единичные наблюдения такого сочетания (Мейер, 1948; Клейн, 1951; Голландер, 1953). Эти наблюдения, как правило, имели место в родильном доме. Дальнейшая судьба детей неизвестна.

Исходя из частоты гемолитической болезни в населении (0,8—1%), среди 606 детей с болезнью Дауна мы могли ожидать выявить ее последствия у 5—6 больных. Отсутствие таких больных позволяет думать, что сочетание болезни Дауна с гемолитическим конфликтом, по-видимому, заканчивается летально в период новорожденности или в первые месяцы жизни.

В то же время антигенная несовместимость матери и плода по факторам АВО осложняет клиническую картину болезни Дауна,

утяжеляя ее соматические, неврологические и психопатологические проявления. Как показали наши наблюдения, патогенное влияние тканевой несовместимости преимущественно реализуется не через относительно редкую гемолитическую болезнь, а через более часто наблюдаемую патологию беременности и родов.

ЦИТИРОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Айрапетова Е. С. В кн.: Современные методы исследования в невропатологии и психиатрии. М., 1966.
2. Барский Х. Г. Журнал усовершен. врачей. 1927, 5.
3. Белякова Т. К. Журн. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1968, 10.
4. Вайндрух Ф. А. В кн.: Матер. II Всеросс. съезда невропатологов и психиатров. Л., 1967.
5. Гридчик Л. П. В кн.: Вопросы акушерско-гинекологич. помощи. М., 1963, 2.
6. Давиденкова Е. Ф. Вестник АМН СССР, 1963, 3, 7.
7. Деянов В. Я. В кн.: Сомато-биологические основы психозов. М., 1968.
8. Кейлин С. Л. В кн.: Вопросы взаимоотношения организмов матери и плода. Новосибирск, 1966.
9. Князева М. П. В кн.: Вопросы иммунопатологии нервно-психич. заболеваний. М., 1968.
10. Мирсагатова Р. С. В кн.: Внутриутробная патология и беременность. Киев, 1955.
11. Назаров К. Н. Журн. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1965, 7; 1968, 10.
12. Русских В. В. О патогенезе и основах современного лечения болезни Дауна. М., 1963.
13. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. М., 1965.
14. Футер. Заболевания нервной системы у детей. М., 1965.
15. Benda C. Mongolism and cretinism, London, 1960.
16. Clark C. et al. Lancet, 1961, I.
17. Meyer H. J. Pediatr., 1948, 32, 564.
18. Klein D. J. de Génétique Humaine, 10, 372.
19. Hollander P. Münch. Med. Wschr., 1953, 95, 1025.
20. Schachter M. Excerpta Medica, 1958, II, 144.
21. Wolff G. Prax., 1957, 15.

ПРИМЕНЕНИИ
ПРИ ИЗУЧЕНИИ

За последние го
гофрении. Много е
олигофрении, недо
ложения и влияни
четкие дифференци
сходных с нею сос
личного генеза.

При клиническо
нами был примене

Хотя количеств
числа рождающих
при рождении и в
составляют значит

В отечественной
то, что различные

и. н. с. нередко я
стройств и, в част

умственной отстал
асфиксии по дан

30% (4).

Известно, что
рождении и отста

детей. Близнецы, к
по сравнению с о
ходить. Запоздыва

игрушки (5).

Отдельными ис
у близнецов неско

уровень психическо
рожденных в одно

хическая зрелость
перед поступлением
яснить социальным

ПРИМЕНЕНИЕ БЛИЗНЕЦОВОГО МЕТОДА ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ИЗУЧЕНИИ ЗАДЕРЖЕК РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ

Г. И. Бертынь

За последние годы значительно возрос интерес к проблеме олигофрении. Много еще неясного и спорного в учении об этиологии олигофрении, недостаточно ясна роль наследственного предрасположения и влияние различных экзогенных факторов. Отсутствуют четкие дифференциальные критерии отграничения олигофрении от сходных с нею состояний, в частности, от задержек развития различного генеза.

При клиническом изучении так называемых задержек развития нами был применен близнецовый метод исследования.

Хотя количество близнецов в популяции значительно меньше числа рождающихся близнецов вследствие их высокой смертности при рождении и в течение первого года жизни, тем не менее, они составляют значительную группу среди населения.

В отечественной и зарубежной литературе имеются указания на то, что различные морфологические и функциональные нарушения ц. н. с. нередко являются причиной самых разнообразных расстройств и, в частности, задержки умственного развития. Частота умственной отсталости в результате, например, родовой травмы и асфиксии по данным различных авторов колеблется от 4 до 30% (4).

Известно, что имеется корреляция между низким весом при рождении и отставанием в физическом и психическом развитии детей. Близнецы, которые чаще всего рождаются с низким весом, по сравнению с одиночнорожденными, позже начинают сидеть и ходить. Запоздывает также появление первой улыбки, хватание игрушки (5).

Отдельными исследованиями установлено, что начало речи у близнецов несколько запаздывает (3, 12, 13). Установлено, что уровень психического развития у близнецов ниже, чем у детей, рожденных в одноплодных родах. Обнаружена недостаточная психическая зрелость недоношенных близнецов в возрасте 6—7 лет перед поступлением в школу. Эти различия авторы не могли объяснить социальными факторами. Сандон (1957) заметил, что экза-

менационные отметки у близнецов на $1/2$ — $2/3$ балла (по 11-балльной системе) ниже, по сравнению с остальными детьми в школах.

Штерн, 1965 (10) пишет о том, что даже в пределах нормального интеллекта близнецы намного уступают рожденным поодиночке.

Отдельные исследователи подчеркивают большое внутрипарное сходство у однояйцевых близнецов по сравнению с разнаяйцевыми по физическому и умственному развитию. Особое внимание привлекает внутрипарное сходство и различия при шизофрении, эпилепсии, олигофрении у близнецов (3, 5, 6).

Изучение близнецов велось нами клиническим методом, включающим в себя сомато-психо-неврологическое исследование, биохимическое исследование крови, мочи, ЭЭГ-графию, краниографию, кожно-аллергическую пробу на токсоплазмоз, исследование мочи на фенилпировиноградную кислоту, исследование полового хроматина в клетках слизистой оболочки полости рта. В ряде случаев проведено изучение кариотипа. Подлежали обследованию оба ребенка из пары или один ребенок при условии, что второй близнец погиб.

В каждом случае проведено психопатологическое, экспериментально-психологическое, педагогическое и логопедическое обследования.

Определение яйцевости проводилось на основании применения метода сходства Сименса, определения группы крови, дерматоглифического исследования, определения вкуса фенилтиокарбамида, в качестве дополнительного метода ЭЭГ-обследования.

Для каждой семьи составлялась подробная родословная, в которой отмечались не только случаи рождения близнецов, но и, по возможности, все известные сведения о состоянии здоровья, психического развития родственников ряда поколений как со стороны матери, так и отца. Уделяли особое внимание выяснению возраста, состояния здоровья, профессии, особенности обучения матери и отца. Учитывался порядковый номер беременности, особенности ее течения, родов, акушерские вмешательства (положение плодов во время родов), рост, вес и пол близнецов при рождении, наличие асфиксии, родовой травмы, различных пороков развития. Отмечалось физическое состояние близнецов в родильном доме, характер вскармливания их, полученное там лечение, сроки выписки из родильного дома.

Особое внимание было уделено анализу всего хода развития ребенка и процесса его обучения и воспитания.

Тщательному клиническому обследованию была подвергнута 21 пара близнецов, обучающихся в массовых школах г. Москвы и Московской области, направленных на консультацию в клинический сектор НИИД педагогами, логопедами, психоневрологами. Жалобы, послужившие основанием для направления на консультацию были очень сходны с жалобами одиночно рожденных детей с клинической картиной психо-физического инфантилизма: непони-

мание требов
школьной про
ной деятельно
шего возраст
влекаемость.
плаксивость.

Наиболее
являются в п
ный возраст
бенка органи
ности. Если р
щения с окру
четкой програ
условия, при
гулировать св
деятельности
ваются. У дет
ского инфанти
затруднения в

Возраст об

яйцевых близн
Тщательное
педагогическое
тие близнецов
определенных
фантилизма.

Клиническое
однойяйцевых,
жить, что, воз
утробного разв
ных вредносте
тия детей.

У 19 детей
стью обратимь
лось выявить н
развития. Под
для тех близне
отягощающих
ственной отяго

В группе (2
экзогенные вр
мика развития
менее благопр
туальная недо
хической недо
которую инерт
этих детей бы

мание требований школы, различные затруднения в усвоении школьной программы, неспособность к организации самостоятельной деятельности, преобладание игровых интересов более младшего возраста, двигательная расторможенность, суетливость, отвлекаемость, утомляемость, возбудимость, раздражительность, плаксивость.

Наиболее отчетливо задержки психо-физического развития выявляются в первые годы обучения в школе. Как известно, школьный возраст отличается рядом особенностей, требующих от ребенка организации совершенно новых видов психической деятельности. Если ребенок-дошкольник развивался в процессе игры и общения с окружающими, лишь в ограниченной степени подчиняясь четкой программе, то ребенок школьного возраста попадает в такие условия, при которых он должен выполнять указания учителя, регулировать свое поведение согласно этим требованиям. Мотивы деятельности ребенка в процессе школьного обучения перестраиваются. У детей из близнецовых пар с симптомами психофизического инфантилизма именно в этот период возникали значительные затруднения в обучении.

Возраст обследованных нами близнецов от 5 до 14 лет. Однояйцевых близнецов — 3 пары, разнояйцевых — 18 пар.

Тщательное клиническое изучение, динамическое наблюдение и педагогическое экспериментальное обучение показало, что развитие близнецов носит неравномерный, скачкообразный характер. На определенных этапах развития близнецы обнаруживают черты инфантилизма.

Клиническое всестороннее изучение динамики развития как однояйцевых, так и разнояйцевых близнецов, позволило предположить, что, возможно, сама близнецовость, как нарушение внутриутробного развития, даже при отсутствии различных дополнительных вредностей, оказывает определенное влияние на темп развития детей.

У 19 детей задержка психо-физического развития носила полностью обратимый характер, и на дальнейших этапах жизни не удалось выявить никаких симптомов, имевшихся ранее особенностей развития. Подобная форма задержки развития была характерна для тех близнецов, у которых мы не смогли выявить дополнительно отягощающих экзогенных факторов и у которых не было наследственной отягощенности, кроме самой близнецовости.

В группе (23 ребенка), где в анамнезе имелись дополнительные экзогенные вредности или наследственная отягощенность, динамика развития и обратимость задержки темпа развития протекала менее благоприятно. В первые годы обучения в школе интеллектуальная недостаточность была замаскирована относительной психической живостью. Однако и тогда уже можно было отметить некоторую инертность психической деятельности. Игра и рисунки этих детей были примитивны, однотипны. Дети с трудом заучивали

стихи, мало интересовались чтением книг, поздно овладевали счетом.

Для иллюстрации приведем 2 клинических наблюдения.

Наблюдение 1

Александр и Сергей 3-вы, 8,5 лет. Отцу 42 года. Практически здоров. Работает шофером. Спокойный, общительный. Матери 38 лет. Здорова. Закончила 5 классов, училась плохо. Работает разнорабочей. В семье 6 детей. Патологическая наследственность ■ семье отрицается.

Обследуемые дети от V беременности, протекавшей с тошнотой в первую половину. Роды срочные, самопроизвольные, на 8,5 мес., двойня была диагностирована в родах. Первым родился Саша в головном положении. Вес при рождении 1.950,0, длина 48 см, закричал сразу. Через 8—10 минут родился Сережа, также в головном положении с весом 1.450,0, длина 48 см, закричал сразу. К груди дети были приложены на 3-й день, сосали вяло. Из родильного дома были выписаны на 14-й день в удовлетворительном состоянии.

Грудные были спокойными. Находились на смешанном вскармливании до 7 мес. Статически развивались по возрасту, иногда можно было лишь отметить разницу в первый день при появлении новых двигательных умений. Первые слова — к году, к 2 годам у близнецов была сформирована фразовая речь, отмечалось косноязычие. Перенесенные заболевания: корь, коклюш, эпидемический паротит, частные простудные заболевания; болели дети одновременно, заболевая в один день. Воспитывались дома. Интересовались игрушками, к 2—2,5 годам умели организовать игру. Любили слушать чтение книг, стихи заучивали. Всегда стремились быть вдвоем. Между собой дружны, заботятся друг о друге. Александр более инициативный, держится солидно, Сергей — более ласковый. К детям тянулись, инициативы для контакта с детьми не проявляли, дружбой довольны, за себя постоять не могли.

Школу начали посещать с 7 лет. С первых же дней обучения в школе выявились значительные трудности: были непоседливы, подвижны, отсутствовали школьные интересы, в класс приносили игрушки, играли с ними во время урока, оба испытывали почти идентичные трудности в овладении программой, особенно по арифметике, не было выраженного отношения к оценкам педагога. После индивидуальных педагогических занятий были переведены во 2-й класс.

Обследование детей.

Физическое состояние. Саша — вес 22.300, рост 121 см, объем грудной клетки 62 см, объем черепа 48,5. Сережа — вес 22.300, рост 121 см, объем грудной клетки 62 см, объем черепа 48 см. Мальчики маленького роста, милые, грациозные, подвижные. Со стороны внутренних органов патологии отметить не удается. Идентичны кариозные зубы у мальчиков. Близнецы обнаруживают сходство по всем применяемым нами 25 тестам таблицы «сходства» Сименса. Оба имеют вторую группу крови. Оба чувствуют горький вкус соли фенилтиокарбамида.

Анализ крови, мочи, рентгеноскопия грудной клетки, без отклонений от нормы.

Неврологическое состояние. Легкая рассеянная, идентичная микросимптоматика у обоих, патологических рефлексов нет. Краниограмма и глазное дно без отклонений от нормы. ЭЭГ исследования: ЭЭГ кривые почти идентичны в фоновой записи, незначительно различаются в реакции на афферентные раздражители.

Психическое состояние детей. Мальчики маленького роста, инфантильного телосложения, производят впечатление детей более младшего возраста. Педагоги, родители, дети часто путают мальчиков, что доставляет им большое удовольствие. Легко вступают в контакт, на вопросы отвечают охотно, доброжелательно, речь с бедным запасом слов, грамматически правильная, с легким косноязычием. Держатся непринужденно, непосредственно.

В процессе эксперимента работают медленно, нуждаются в побуждении. Объем знаний и представлений соответствует возрасту. В прочитанном тексте улавливают смысл, значительно лучше понимают текст при эмоциональной заинтересованности. Справились с сериями из 3 последовательных картинок, классификацию предметов строят по конкретно-ситуационным признакам. Исключения 4 лишнего предмета доступны, объяснения примитивные. Счет до 100, однако легче справляются с заданиями при разрешении экспериментатора пользоваться счетным материалом. Когда детям предлагается задача, вызывающая затруднения, охотно использовали помощь и могли применить полученные знания при решении аналогичных задач. Если в процессе психологического эксперимента дети замедленны, вялы, утомляемы, то резко оживляются в процессе игры, становятся инициативными, моторно ловкими.

Заключение: анализ анамнестических и клинических данных (сходство по всем применяемым тестам таблицы Сименса, идентичные группы крови, ЭЭГ кривые и т. д.) позволяют считать детей однойцевыми близнецами.

Анализируя данные клинического и психопатологического обследования, можно думать о временной задержке темпа развития у близнецов, складывающейся из физического инфантилизма детей, недоразвития эмоционально-волевой сферы (инфантильность, непосредственность), задержки в развитии познавательной деятельности (трудность образования сложных смысловых связей и т. д.).

Замедление темпа развития обусловлено нарушением внутриутробного развития (недоношенность, преждевременные роды).

Наблюдение 2

Сергей и Андрей К-ны, 9,5 лет. Отцу 52 года, практически здоров, работает ст. инженером, образование — высшее, по характеру вспыльчивый, раздражительный, не злопамятен. Матери 40 лет. Практически здорова. Закончила 5 классов. Большие затруднения испытывала при решении задач. Работает парикмахером, с работой справляется. Спокойная, общительная.

Близнецы очень похожи друг на друга. Однояйцевые и разнополые — разнояйцевые рождались у многих родственников как по линии матери, так и по линии отца; следует обратить внимание на заикание у 3 родственников по линии отца.

Семья состоит из 5 человек. Детей — трое. Старшему брату 17 лет, закончил 8 классов, вызывало большие затруднения решение задач. В настоящее время учится на II курсе механического техникума, с программой справляется.

Близнецы от III беременности, во второй половине беременности у матери отмечались частые полуобморочные состояния, обширные отеки ног. Роды — срочные, длительные, применялось выдавливание в связи со слабостью родовой деятельности.

Двойня диагностирована в родах. Первым родился Сережа в синей асфиксии, закричал после пошлепывания. Вес при рождении 2.950, длина 52 см. В процессе родов второй плод принял поперечное положение, было оказано ручное пособие — поворот на ножку. Андрей родился вторым через 1 час. 10 мин. в состоянии белой асфиксии. Вес при рождении 2.650, длина 49 см. закричал после пошлепывания. К груди были приложены на 3-и сутки, но грудь не взяли и были переведены на искусственное вскармливание. Выписаны из родильного дома на 13-е сутки в удовлетворительном состоянии.

Грудные дети были спокойными. Статические функции появлялись у Сергея на 2—3 месяца раньше, чем у Андрея (например, Сергей начал ходить к 9 мес., Андрей — после года и т. д.), однако Андрей на 2 месяца опередил Сергея в появлении лепета, отдельных слов, фразовой речи; к 3 годам у Андрея был достаточный запас слов, речь четкая. Сергей же имел косноязычную речь с ограниченным запасом слов.

Воспитывались дома с бабушкой. Между собой дружны, но часто ссорятся, дерутся по малейшему поводу. Сергей, по словам матери, «более уважитель-

ный, желанный», Андрей — настойчивый, активный, «вожак». Со сверстниками дружны.

Перенесенные заболевания: Сережа болел воспалением легких в 9 месяцев, краснуха, ветряная оспа, часто болеет гриппом; Андрей до года часто страдал диспепсией, перенес краснуху и ветряную оспу (заболел через неделю после брата), с 3 лет — легкое тоническое заикание.

В школу дети были оформлены с 7 лет. Сергей умел считать до 10, счетные операции не выполнял, знал отдельные буквы, не мог запомнить стихи, пересказывать содержание прочитанного текста, хотя очень любил слушать чтение детских книг. Андрей хорошо считал до 20, умел и любил читать по слогам, хорошо пересказывал прочитанное, любил рисовать.

В первом классе сразу же выявились значительные трудности при обучении у Сергея, дублировал 1 класс. К концу второго года обучения научился читать по слогам, освоил счет до 10 на конкретном материале. По рекомендации районного психоневролога продолжает обучение во II классе вспомогательной школы, где успешно учится в настоящее время.

У Андрея также с началом периода обучения в школе выявились трудности в обучении: не интересовался занятиями в классе, на уроках играл с принесенными из дома игрушками, был не уверен в ответах. Учится на «3» в III классе массовой школы, постоянно нуждается в помощи взрослых при приготовлении уроков.

Физическое состояние. Сережа — вес 24.800, рост 127 см, окружность черепа 50 см, груди — 60 см; Андрей — вес 25.500, рост 124, окружность черепа 53 см, груди — 58 см. Со стороны внутренних органов у обоих мальчиков без особенностей.

У Сергея — диспластичный башенный череп с низко расположенными ушами, высоким небом.

Используя таблицу сходства Сименса можно отметить совпадение лишь по 8 из 25 применяемых нами тестов. Оба ощущают горький вкус фенилтиокарбамида. У Сергея I группа крови, у Андрея — II. Клинические анализы крови, мочи, рентгеноскопия легких — без отклонений от нормы.

Неврологическое состояние. У Сергея легкий правосторонний гемисиндром, у Андрея — рассеянная неврологическая симптоматика, патологических рефлексов нет.

Краниограмма, глазное дно у мальчиков без патологии.

ЭЭГ исследования. ЭЭГ исследование у Сергея указывает на патологию коры и стволовых структур мозга, выражающуюся в замедленном альфа-ритме, дельта-волнах, тэта-ритмах и билатеральных вспышках гиперсинхронизированных медленных колебаний; у Андрея — на разлитую патологию коры и стволовых структур мозга. Сходства ЭЭГ кривых в данной паре близнецов нет.

Психическое состояние. Сергей. В контакт вступает. На вопросы отвечает не сразу. Речь бедная по запасу слов, фразы короткие, речь монотонная, отмечаются явления псевдоамнестической афазии. Вялый, медлительный, движения неуклюжие, походка несколько связанная. Мимика вялая, однообразная. Медлителен в интеллектуальной деятельности, затруднено переключение на новые виды деятельности. Обнаруживает малый запас сведений. Различия и сходство между предметами проводит по случайным признакам, обобщения не выходят за пределы конкретно ситуационных понятий. Счет на конкретном материале до 20. Решение даже элементарных задач не удается мальчику из-за невозможности установления смысловых связей и выбора арифметического действия.

Андрей. Миловидный мальчик с живой мимикой, выразительными глазами, мягкими, плавными, четкими, грациозными движениями. При беседе с врачом легко вступает в контакт, по-детски ласков. Не смущается новой обстановки и недостаточно учитывает ситуацию. В присутствии незнакомых взрослых держится непосредственно, задает много вопросов, предлагает врачу организовать с ним игру. Обнаруживает хорошую практическую ориентировку. Запас школьных сведений достаточный. В психологическом эксперименте работает с увлечением, ответы не продумывает, легко справляется с сериями из 5 последо-

вательных картинок, сопровождая это задание рассказом, ярким, образным, с массой подробностей из жизни мальчика дома. Справился с классификацией, порой образуя группы по конкретно-ситуационным признакам. Исключение 4-го лишнего в более легких случаях не вызывали затруднения, однако объяснения давал примитивные. Хорошо понимает метафоры и даже правильно понимает смысл некоторых пословиц. Счетные операции до 100, при решении задач хорошо использует помощь.

Заключение. На основании проведенного клинического обследования, анамнестических данных, проведенных лабораторных исследований, можно думать, что мальчики являются разнородными близнецами. Основным этиологическим фактом в данном наблюдении явилась внутриутробная патология (близнецовость), вызвавшая нарушение темпа развития у обоих детей. Наличие дополнительных экзогенных вредностей (природовой травмы и ранних постнатальных) у Сергея привели к развитию структуры дефекта по типу олигофрении, у Андрея — к задержке темпа развития, носящей, по-видимому, обратимый характер.

Для проведения дифференциального анализа были использованы клинические материалы, полученные при обследовании 30 пар близнецов-олигофренов 7—14 лет (12 пар ОБ, 17 пар РБ и 1 тройни) из вспомогательных школ Москвы.

Наибольшие трудности возникают при отграничении задержек развития и неосложненной формы олигофрении с негрубым снижением интеллекта.

Нарушение темпа развития у близнецов с временными задержками развития носит временный, обратимый характер, нарушение темпа развития близнецов-олигофренов дисгармонично.

Дифференциальный диагноз олигофрении с задержками развития у детей изучался различными авторами (1, 2, 7, 8, 9, 11). В отличие от олигофении при инфантилизме отмечается:

- 1) отсутствие инертности;
- 2) уровень логических процессов выше, чем у детей-олигофренов, в эксперименте не выявляется первичного нарушения познавательной деятельности;
- 3) большая инициатива и самостоятельность в игровой деятельности;
- 4) дети хорошо используют помощь;
- 5) яркость эмоций, большое влияние эмоций на интеллектуальную деятельность;
- 6) в соматическом облике отсутствует диспластичность;
- 7) в неврологическом состоянии отсутствуют грубые органические проявления;
- 8) отсутствует массивная наследственная отягощенность.

Однако следует отметить, что в отдельных случаях только длительное динамическое наблюдение с анализом генеалогических и анамнестических данных, тщательным клиническим обследованием, применением необходимого медикаментозного лечения, осуществлением индивидуального подхода при обучении детей позволит разграничить эти внешне сходные, но по существу различные состояния.

Выводы

1. Задержки темпа развития у близнецов обусловлены, по-видимому, нарушением внутриутробного периода и носят временный, обратимый характер. В работе приводятся 2 наблюдения: однояйцевые и разнояйцевые близнецы.

2. В отдельных случаях дифференциальный диагноз с олигофренией затруднен, необходимо динамическое клиническое наблюдение и экспериментально педагогическое обучение.

3. Структура дефекта у ОБ обнаруживает большее сходство, чем у РБ.

4. Необходимо учитывать при педагогической работе с близнецами особенности их психо-физического развития.

ЛИТЕРАТУРА

1. Асафова А. Г. V научная сессия по дефектологии. М., 1967, 328.
2. Блюмина М. Г. Там же, 333.
3. Крышова Н. А., Штейнгарт К. М. VII Междунар. конгресс антроп. и этногр. наук. М., 1964.
4. Мастюкова Е. М. Ж. невр. и псих. им. Корсакова, 1967, 10, 1552.
5. Молчанова-Сеничева Е. Н. IX совещание по физиологич. проблемам. Тезисы докладов. М.-Л., 1941, 56.
6. Миренова А. Н. Тр. Мед.-биол. ин-та, 1934, 3, 86.
7. Певзнер М. С. Дети с отклонениями в развитии. М., 1966.
8. Пекелис Э. Я. V науч. сессия по дефектологии. М., 1967, 348.
9. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. М., 1959, 1965, т. 2 и 3.
10. Штерн К. Основы генетики человека. Л., 1965.
11. Юркова И. А. Ж. невр. и псих. им. С. С. Корсакова, 1959, 7, 863.
12. Newman H. H. et al., Twins. A study of Heredity and Environment. Chicago, University of Chicago Press, 1937.
13. Verschuer O. Genetik des Menschen. München — Berlin, 1959.

Разра
одно из
К изучен
ных спец
стов, деф
ков). Пра
необходи
дагогичес
Олиго
с различн
следствен
ное экзоге

Brugger
Grundy
Larsen
Lokay
Struball
Windersk

Reed B
ные 289 у
больных
1. С до
наличие ч
телей, нал

ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЕ ДАННЫЕ О ПОТОМСТВЕ ОЛИГОФРЕНОВ

В. Ф. Шалимов

Разработка проблемы олигофрении занимает в настоящее время одно из важнейших мест в дефектологии и детской психиатрии. К изучению этой проблемы привлечено внимание ученых различных специальностей (биологов, генетиков, биохимиков, клиницистов, дефектологов, педагогов-психологов и социальных работников). Практическая важность изучения олигофрении определяется необходимостью найти наиболее эффективные пути лечения и педагогической коррекции.

Олигофрения представляет собой сборную группу заболеваний с различным этио-патогенезом. «Первичным» Tredgold считает наследственное слабоумие, а «вторичным» — слабоумие, обусловленное экзогенными вредностями.

Таблица 1

Частота наследственных форм слабоумия
(в процентах)

Исследователь	Слабоумие	
	первичное	вторичное
Brugger	80,71	19,29
Grundy	75,0	25,0
Larsen	76,2	23,8
Lokay	69,5	30,5
Struball и Williams	78,0	22,0
Winderskov	90,0	10,0

Reed E. W. и Reed L. C. (1965) обследовали семьи и родословные 289 умственно дефективных с IQ менее 70. Они разделили этих больных на четыре группы:

1. С достоверно решающей ролью наследственного фактора — наличие четких наследственных синдромов, кровное родство родителей, наличие сибса с дефектом близкого типа (84 пациента);

2. С вероятно важной ролью наследственного фактора (55 пациентов);

3. С вероятно решающей ролью экзогенных факторов (27 пациентов);

4. С неизвестной ролью наследственности и экзогенных факторов (123 пациента).

В первой группе частота умственной отсталости среди родителей составляла 33,4%; среди сибсов — 26,3%, среди детей — 16,3%, среди двоюродных сибсов — 7,1%, среди троюродных сибсов — 3,1%. При средней частоте в популяции — 2,7%.

Практическую важность представляют данные об эмпирическом риске умственно-отсталых для потомства, который составляет по данным Рида:

1. в браке между двумя умственно-отсталыми — 42,1%;

2. в браке умственно-отсталого с нормальным — 19,9%;

3. в браке здорового человека, имеющего умственно отсталого сибса с умственно отсталым — 23,8%;

4. в браке нормального сибса умственно отсталого лица с нормальным — 7,3%;

5. в браке 2-х нормальных лиц, не имеющих умственно отсталых сибсов — 1,3%.

Если в любом из перечисленных типов брака уже имеется 1 пораженный ребенок, то эмпирический риск для каждого следующего ребенка повышен.

Васкер и др. утверждают, что частота кровных браков среди родителей олигофренов в несколько раз выше, чем среди населения.

Таблица 2

Автор	Оба род. норм.		Один из род. слаб.		Оба слабоумн.	
	число братьев и сестер	слабоумных	число братьев сестер	слабоумных	число братьев и сестер	слабоумных
1	2	3	4	5	6	7
Lokay	123	13	36	33	5	100
Brugger	310	17,8	124	41,3	41	93,2
Windenskov	94	13,8	72	40,3	78	93,6
Kreylnberg	753	15,9	280	33,9	23	82,5
Frede	278	17,3	82	48,8	81	90,1
Pleger	5	40,0	74	58,1	32	71,9
Hecker	75	20,0	42	33,3	37	45,9

Эфроимсон В. П. в книге «Основы медицинской генетики» подчеркивает, что при заболевании брата или сестры вероятность олигофрении — 15%; при заболевании брата или сестры и одного из

родителей — вероятность заболевания 40%, при заболевании брата и сестры и обоих родителей — 90%, в случае непораженности братьев-сестер, при пораженности одного из родителей — вероятность 30%.

Brugger и др. (1960) приводят следующие данные о значении наследственного предрасположения для проявления олигофрении (см. табл. 2).

В отечественной литературе имеется мало работ о наследственных формах олигофрении. Вместе с тем в большинстве зарубежных работ отсутствуют подробные клинические данные об этих формах заболевания и психопатологический анализ структуры умственного дефекта.

Многие авторы ограничиваются либо констатацией какого-нибудь факта, либо простым количественным анализом интеллектуальной неполноценности с выводением IQ.

В данной работе поставлена задача выявить возможные клинические варианты врожденного слабоумия, установленного у детей, один или оба родителя которых являются олигофренами.

В качестве пробандов* были взяты бывшие ученики одной из вспомогательных школ г. Москвы, у которых в школьном возрасте диагностирована олигофрения (дебильность). Изучаемые пробанды и их дети обследованы в Институте дефектологии. Во время исследования выяснилась этиология, клинические особенности дефекта, путь его развития, социальная адаптация.

Основным методом изучения пробандов и их детей являлся клинический метод, дополняемый тщательным генеалогическим обследованием* всей семьи не менее, чем в 3-х поколениях; применялись лабораторные методы исследования, ЭЭГ (родителей и детей).

Кроме того, проводилось экспериментально-психологическое и педагогическое обследование всех детей в изучаемых семьях (как больных, так и здоровых).

Из архивного материала одной из вспомогательных школ, без специального отбора, были взяты сведения о 24 чел. с диагнозом олигофрении. На каждого пробанда была составлена генеалогическая схема, в которую были включены как родители пробанда и их сибсы, так и потомство каждого из них. Были получены данные о 512 лицах, вошедших в родословные. Пробанды и их дети, а также доступные для исследования родственники пробанда были обследованы нами лично; о других лицах из родословной были получены документированные данные о состоянии их здоровья. В том случае, если по какой-либо причине, нам не удалось получить медицинскую документацию, мы исследовали анамнестические данные.

* Пробанд — индивид, с которого началось исследование.

** Изучение наследственности человека на основе составления родословной — метод генеалогии был предложен Ф. Гальтоном в 1928 г.

У 11 исследуемых в анамнезе удалось установить целый ряд экзогенных вредностей, которые можно расценить как одну из причин возникновения олигофрении. Результаты обследования больных детей этой группы не включены в данную работу.

Настоящее сообщение основано на изучении 13 пробандов, в анамнезе у которых нам не удалось выявить каких-либо экзогенных вредностей. У этих больных в школьном возрасте не удалось выявить грубых соматических изменений. В основном, ученики были правильного телосложения, с хорошо развитой костной и мышечной системой.

В неврологическом статусе отмечались только очень легкие изменения в виде рассеянной корковой симптоматики (сглаженность носогубной складки, повышение сухожильных рефлексов, односторонний очень слабо выраженный гемисиндром). Развитие прямохождения у этих больных шло с некоторой задержкой: позднее, чем все дети, они начинали держать голову, сидеть, ходить, фразовая речь появилась, в основном, только к 3-м годам. Значительно позднее, чем все дети, наши исследуемые начинали интересоваться игрушками. Игра их носила однообразный характер, они плохо запоминали стихотворения, не могли пересказать простейший прочитанный рассказ.

Все дети начали обучаться в массовой школе, где в первые же дни испытывали трудности в усвоении школьного материала. Несмотря на старательность, трудолюбие они не смогли преодолеть этих трудностей. Эти больные были обследованы врачами-психиатрами и переведены в вспомогательную школу. С первых дней пребывания в вспомогательной школе они выделялись своей старательностью, трудолюбием. В условиях вспомогательной школы они были успевающими учениками. При правильно поставленной коррекционно-воспитательной работе происходило дальнейшее развитие детей.

Девочки овладели специальностью швей, мальчики специализировались по плотницкому делу. Некоторые из них получили производственные разряды. Больные успешно закончили вспомогательную школу и работают на производстве.

Все 13 исследуемых пробандов * данной группы имеют детей: из них 11 дошкольников, 12 школьников.

Обследование детей пробандов дошкольного возраста

В анамнезе у 8 детей не удалось отметить каких-либо экзогенных вредностей, у 3-х детей обнаружены незначительные экзогенные вредности, хотя у всех матерей беременности и роды протекали нормально.

Физическое состояние детей характеризовалось отсутствием признаков нарушения внутриутробного развития.

* Сами пробанды не включены в расчетные данные.

Таблица 3

**Результаты клинического и генеалогического обследования
потомства олигофренов**

Число обследо- ванных		375									
число пробандов	число обследованных лиц в родословных	число лиц в родословных с диагно- зом олигофрения		число лиц в родословных с труд- ностями в обучен.			число лиц в родословных с задержкой психи- ческого развития		число лиц в родослов. с прочими психичес. заболев.	общее число лиц в родо- словн. с отклонен. в психическом развитии	число здоровых лиц в родо- словных
		школь- ников	взрос- лых	дошколь- ников	школь- ников	взрос- лых	дошколь- ников	школь- ников			
13	344	13	11	2	11	42	18	7	9	113	231
	100 %	3,8	3,2	0,6	3,2	12,2	5,2	2,0	2,6	32,8	67,2

В неврологическом статусе можно было отметить только легкую рассеянную корковую симптоматику: сглаженность носогубной складки, несколько повышенные сухожильные рефлексy, не резко выраженный односторонний гемисиндром.

При экспериментальном обследовании по методике, разработанной в дошкольном секторе, изучалось соотношение спонтанной и произвольной деятельности детей, длительность выполнения задания и способность к переключению, выяснялись реакции на замечания и одобрение, отношение к предлагаемым заданиям, оценка неудачи, выявлялись мотивы деятельности, исследовалась сенсорно-интеллектуальная сфера, изучались особенности речевого развития и познавательной деятельности этих детей.

В результате эксперимента удалось установить у 8 детей диагноз задержки психического развития, у 3-х детей отклонений в психическом развитии выявить не удалось.

Обследование детей пробандов школьного возраста

В анамнезе у детей не удалось выявить каких-либо экзогенных вредностей, у 2-х человек имелись незначительные экзогенные вредности. Беременность и роды протекали нормально. В постнатальном периоде у всех больных отмечена задержка психического развития.

Все 12 обследуемых школьников начали обучаться в массовой школе. Уже на первых этапах обучения они испытывали трудности в усвоении школьного материала. Несмотря на усидчивость, трудолюбие, старательность, дети не овладели основными приемами чтения, письма и счета. Многие из них оставались в 1-м и 2-м классе по 2—3 года.

После обследования врачами-психиатрами 9-ти больным был поставлен диагноз олигофрении (дебильность) и они были переведены в вспомогательную школу.

При обследовании в клиническом секторе Института дефектологии по общепринятой методике было установлено, что у детей этой группы в физическом развитии грубых отклонений от нормы нет. Со стороны внутренних органов патологии выявить не удалось.

В неврологическом статусе имеется легкая рассеянная корковая симптоматика (слегка сглажены носогубные складки, несколько повышены сухожильные рефлексy, не грубо выраженный односторонний гемисиндром).

При исследовании психического состояния обнаружено отсутствие грубых локальных выпадений.

Исследование познавательной деятельности проводилось экспериментально-психологическим методом.

В результате обследования было выявлено, что у этих детей отчетливо выступает недоразвитие словесно-логических форм мышления. Восприятие пространственных и зрительных представлений затруднено лишь при значительном усложнении задания. Все это

сочетается с хорошей работоспособностью, целенаправленностью, усидчивостью, что говорит об отсутствии первичных нарушений в эмоционально-волевой сфере.

У 5 больных (3-х дошкольников и 2 школьников), у которых имелись дополнительные экзогенные вредности, отмечена несколько измененная клиническая картина. Это проявилось прежде всего в особенностях эмоционально волевой сферы. Такие дети расторможены, недостаточно целенаправлены, успеваемость их значительно снижена по сравнению с больными основной группы.

При анализе изученной группы обращает внимание сходство клинических проявлений заболевания у больных родителей и их детей.

По структуре дефекта эти больные могут быть отнесены к основному варианту олигофренического дефекта по классификации М. С. Певзнер.

Результаты генеалогического исследования, проконсультированные в Цитогенетической лаборатории Института морфологии человека АМН СССР показали, что в изученных семьях имеется большое количество лиц (32,8%) со значительным отклонением в психическом развитии.

На основании приведенных наблюдений можно предполагать, что некоторые легкие формы олигофрении обусловлены наследственными факторами; (мы называем эту форму генотипической). Генетические факторы, в какой-то степени, по-видимому, обуславливают сходство интеллектуального дефекта у родителей и детей.

Структура интеллектуального дефекта при данной форме олигофрении (эссенциальной, идиопатической, генотипической по разным авторам) может видоизменяться в связи с присоединившимися экзогенными вредностями.

О НЕКОТОРЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЯХ ОЛИГОФРЕНИЙ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ХРОМОСОМНЫМИ АБЕРРАЦИЯМИ

М. Г. Блюмина, Г. С. Батиенко, Т. К. Белякова

С тех пор, как Лежен (6) и Якобс (3) обнаружили при болезни Дауна характерные изменения хромосомного набора (трисомия по 21 хромосоме) прошло около 10 лет. За эти годы в мировой литературе опубликовано большое количество сообщений о различных числовых и структурных хромосомных aberrациях у больных с врожденным слабоумием. Выделено около 200 синдромов, обусловленных различными аномалиями аутосом (2): синдромы трисомии «Д» и «Е» (5, 9), синдром «кошачий крик», связанный с делецией короткого плеча хромосомы № 5 (7), синдромы 18p — (3) (делеция короткого плеча 18 хромосомы) и 18q — (18) (делеция части длинного плеча 18 хромосомы), ряд транслокационных синдромов и др. По литературным данным, клиническая картина заболеваний, связанных с aberrациями в системе аутосом, характеризуется слабоумием и рядом признаков нарушения морфогенеза. Однако несмотря на отличия, имеется ряд общих клинических признаков, которые могут являться основанием для распознавания олигофрений, обусловленных хромосомной патологией.

Целью настоящего сообщения является сравнение клинической картины олигофрений, возникших в результате различных aberrаций аутосом, и попытка установления некоторых клинических критериев для их распознавания.

Под наблюдением медико-генетического отделения МГПНД находится 9 больных олигофренией, у которых при исследовании кариотипа обнаружены различные аномалии хромосомного набора. Дети с болезнью Дауна, как с хорошо известной формой олигофрении, из исследования исключены. Ввиду того, что целью работы является только клинический анализ, подробные цитогенетические данные в работе приводиться не будут. Этому вопросу будут посвящены отдельные сообщения совместно с врачом-цитогенетиком О. А. Подугольниковой, которая проводила исследования кариотипов у этих больных.

Шестеро из девяти детей наблюдались в течение ряда лет врачами-психиатрами с диагнозом: олигофрения внутриутробного генеза неясной этиологии. Трое находились под наблюдением корот-

кий отрезок времени и были направлены в медико-генетическое отделение в связи с неясностью происхождения врожденного слабоумия. При исследовании кариотипа у этих больных выявлены следующие aberrации аутосом:

1. Больной Т. П., 7 лет — делеция короткого плеча хромосомы № 18.

2. Б-ная С. В., 4,5 лет — кольцевая хромосома в группе «G».

3. Б-ной К. В., 7 лет — частичная трисомия по участку длинного плеча одной из хромосом группы «D», вследствие транслокации В/Д у матери.

4. Б-ная П. Ю., 8 лет — увеличенные спутники в группе «D».

5. Б-ной К. Е., 13 лет — увеличенные спутники в группе «D».

6. Б-ная С. С., 4 года — транслокация хромосомного материала неизвестного происхождения на одну из хромосом группы «D».

7. Б-ная Т. Г., 9 лет — маленькая метацентрическая экстрахромосома и инверсия хромосомы № 2, при модальном числе хромосом 47.

8. Б-ной М. И., 8 лет — трисомия по одной из хромосом группы F при модальном числе хромосом 47.

9. Б-ная К. Л., 2 года — транслокация дополнительного хромосомного материала на короткое плечо 17 хромосомы.

Основные клинические данные о всех больных представлены в таблице. Сравнение проводилось по особенностям психопатологической картины олигофрении и по соматоневрологическим симптомам.

В литературе большое внимание уделяется различным признакам нарушения морфогенеза. Исследований по структуре интеллектуального и общего психического дефекта у этих больных мы не встретили. Изучение особенностей психики больных олигофренией, возникшей в результате различных хромосомных аномалий, представляет не только диагностический интерес, но имеет значение для изучения патогенетических механизмов влияния aberrаций на эмбриогенез.

Подробный анализ возрастной динамики слабоумия и структуры психического дефекта показал отсутствие прогрессивности интеллектуальной недостаточности с возрастом и центральное место недоразвития высших форм познавательной деятельности в структуре слабоумия. Это явилось основанием для подтверждения диагноза олигофрении. Однако, сама структура психического дефекта у этих больных представляла ряд особенностей. В то время как степень слабоумия была различной (от дебильности до глубокой имбецильности), отмечался ряд общих черт в поведении и эмоциональных реакциях больных. Дети, как правило, отличались примитивными, но достаточно живыми эмоциональными реакциями. Они с любопытством рассматривали новые предметы, проявляли интерес к новым людям, охотно занимались игрушками, смеялись, радовались похвале, были привязаны к родным, нередко назойливо пытались обратить на себя внимание, были ласковы.

Часто встречающиеся клинические признаки
при различных аномалиях аутосом

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Всего
пол	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♀	♂	♀	♂—4; ♀—5
возраст	7 л.	4,5	7 л.	8 л.	13	4 г.	9 л.	7 л.	2 г.	
кариотип	46 xy 18p—	46 xx G(r)	46,xy Bp+mat	46,xx Ds+	46,xy Ds+pat	46,xx Dp+	47,xx inv (2p+q mar+)*	47,xy mar+	46,xx 17p+	
олигофрения	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9
общее физическое недоразвитие	+	—	—	—	+	+	+	+	+	7
гипертелоризм	+	+	+	+	+	—	+	—	—	6
эпикантус	+	+	—	+	+	—	+	—	+	6
микрогнатия	+	+	—	+	+	—	+	—	+	6
короткая шея	+	+	—	+	+	+	+	—	+	7
деформация ушей	+	—	+	+	+	+	+	+	+	8
неправильное формирование пальцев	+	—	+	—	+	+	+	—	+	6
врожденный порок сердца	—	—	+	+	+	—	+	—	+	5
поперечная складка на ладони	—	+	—	+	+	+	+	—	+	6

* небольшого размера метацентрическая хромосома;
mat — материнская абберация;
pat — отцовская абберация.

Часто встречающиеся клинические признаки
при различных аномалиях аутосом

Таблица

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Всего
пол	○↗	○+	○↗	○+	○↗	○+	○+	○↗	○+	○↗—4; ○+—5
Возраст	7 л.	4,5	7 л.	8 л.	13	4 г.	9 л.	7 л.	2 г.	
кариотип	46 xy 18p—	46 xx G(r)	46,xy Bp+mat	46,xx Ds +	46,xy Ds + pat	46,xx Dp+	47,xx inv (2p+q mar+)*	47,xy mar +	46,xx 17p+	
олигофрения	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9
общее физическое недоразвитие	+	+	—	—	+	+	+	+	+	7
гипертелоризм	+	+	+	+	+	—	+	—	—	6
эпикантус	+	+	—	+	+	—	+	—	+	6
микрогнатия	+	+	—	+	+	—	+	—	+	6
короткая шея	+	+	—	+	+	+	+	—	+	7
деформация ушей	+	—	+	+	+	+	+	+	+	8
неправильное формирование пальцев	+	—	+	—	+	+	+	—	+	6
врожденный порок сердца	—	—	+	+	+	—	+	—	+	5
поперечная складка на ладони	—	+	—	+	+	+	—	—	+	6

* небольшого размера метацентрическая хромосома;
mat — материнская аберрация;
pat — отцовская аберрация.

Некоторое
или не
бенности
ность, ч
в домаш
ведение
эмоцион
лучшее
это об
ине. Та
№№ 2 и
жательн
как дру
некотор
исследо
лейшего
зоваться
самые п
комые к
большин
стью, нс
щения,
(наблю
школе,
владель
вылся
была в
Послед
фекту.
блюден
альной
вая тра
рез) на
агалией
включая
элемент
По
друг от
другие
психик
Давна
было у
мгивны
теллек
выбав
щей с
психич
слабоу

Некоторые были упрямы, обидчивы, сензитивны. Однако эти реакции не были достаточно тонки и дифференцированы. Второй особенностью являлась хорошая механическая память и подражательность, что способствовало элементарному приспособлению больных в домашней обстановке и обуславливало довольно правильное поведение. Относительная сохранность примитивных форм поведения, эмоциональная живость, приспособление в быту, подчас создавали лучшее впечатление об интеллектуальных возможностях детей, чем это обнаруживало экспериментально-психологическое исследование. Так, например, больные младшего возраста (наблюдения №№ 2 и 6) обнаруживали живость симпатических эмоций, подражательно производили ряд действий (насыпали в формочки песок, как другие дети, вытирали руки после мытья и т. д.), выполняли некоторые инструкции. При экспериментально-психологическом исследовании не выполнили ни одного задания, требующего малейшего осмысления, не понимали объяснений, не умели воспользоваться помощью. Они могли только механически воспроизводить самые простые действия и показывали по названию некоторые знакомые картинки. Больные школьного возраста обладали несколько большим запасом основных понятий и лучшей приспособленностью, но им были недоступны задания на сообразительность, обобщения, абстрактные и логические формы мышления. Трое больных (наблюдения №№ 3, 4, 7), которые обучались в вспомогательной школе, научились писать буквы, но с трудом осваивали чтение, владели механическим пересчетом предметов, но не могли справиться ни с одной простейшей счетной операцией. У всех детей была выражена моторная недостаточность и недоразвитие речи. Последнее по глубине чаще соответствовало интеллектуальному дефекту. Однако у больного К. В. (наблюдение № 3) и П. Т. (наблюдение № 1) недоразвитие речи преобладало над интеллектуальной недостаточностью. У первого больного (в анамнезе родовая травма, в неврологическом статусе — правосторонний гемипарез) имело место осложнение основного заболевания моторной алалией, у второго — структура речевого дефекта была сложной и включала в себя грубый корковый дефект экспрессивной речи и элементы псевдобульбарной дизартрии.

По характерологическим особенностям больные отличались друг от друга. Одни были спокойны, приветливы, добродушны, другие — раздражительны, гневливы, упрямы, но основные черты психики у них были сходны. Так же, как у больных болезнью Дауна (1) недоразвитие высших сфер психической деятельности было у них выражено значительно грубее, чем недоразвитие примитивных форм поведения и эмоций. Поэтому оценка степени интеллектуальной недостаточности у всех больных не может основываться только на их ориентировке, приспособлении в окружающей среде и выраженности низших чувств, так как эти стороны психической деятельности не отражают у них истинной глубины слабоумия.

Больная Таня Г. (наблюдение № 7), 9 лет. Диагноз: олигофрения, обусловленная хромосомной патологией, врожденная гипернефрома, врожденный порок сердца.

Отстает в психическом развитии с рождения. Развитие моторных функций и речи резко задержано. До 5 лет плохо ходила, почти не знала родителей, не понимала обращенной речи. Но с раннего возраста радовалась людям, улыбалась, тянулась к ним. Любила приласкаться. С любопытством рассматривала новые игрушки, но не умела ими играть. Была спокойной, подчиняемой, добродушной. В 5 лет поступила в специализированный детский сад. Довольно быстро освоила режимные моменты, подражательно выполняя те же действия, что и другие дети, освоила элементарные навыки самообслуживания, была общительна, добродушна. Бурно радовалась, когда на нее обращали внимание, ласково к ней обращались, обижалась, если с ней говорили резким тоном. Несмотря на интерес к занятиям и довольно устойчивое внимание почти не давала продвижения в умственном развитии. Хорошо подражала действиям педагога, запоминала отдельные элементы заданий, но была непродуктивна.

В 9 лет поступила в имбецильный класс вспомогательной школы. В школу ходит охотно, привязана к педагогу. Успевает плохо, несмотря на то, что легко запоминает отдельные элементы заданий. Научилась узнавать и писать некоторые буквы, но не умеет сложить их в слоги. Знает многие предметы, правильно использует их в быту, показывает на картинках, но не может обобщить даже по назначению. Усидчива, внимание устойчивое. Может подолгу заниматься игрушками. В домашней обстановке хорошо ориентирована, помогает матери в легких хозяйственных делах (вытирает пыль, кладет вещи на место, моет посуду), владеет элементарными навыками самообслуживания, послушна, привязана к родным.

Неврологическая характеристика изучаемой группы больных разнообразна. У 6 детей была выявлена только легкая рассеянная микросимптоматика (страбизм, недостаточность конвергенции, легкая асимметрия лицевой иннервации и склонность к мышечной гипотонии); у двух обнаружена локальная симптоматика (правосторонний гемипарез; парез IX—XI пар черепно-мозговых нервов с явлениями дизартрии). У одной больной (набл. № 9) с раннего возраста наблюдались частые тонические судорожные припадки.

При изучении соматического состояния мы обратили внимание на некоторые наиболее общие черты (см. таблицу). Большинство больных с аномалиями аутосом отстает от сверстников по физическому развитию. Так, например, при синдроме делеции короткого плеча 18 хромосомы, физическое недоразвитие наблюдалось у 16 из 18 опубликованных больных (3). По мнению Лежена (8) общее физическое недоразвитие характерно для большинства больных с синдромом 18q-. В то же время у больных с одной и той же формой хромосомной патологии показатели физического развития варьируют. Из 9 наших больных у 7 было отчетливо выражено физическое недоразвитие. Дети отставали по росту и весу от сверстников на 2—3 года. Например, больной Т. П. в 7 лет имел рост 106 см при норме 120 см; больная Т. Г. в 8 лет — 114 см, при норме 125 см. Больная С. В. в 4,5 года выглядела двухлетней. Только двое детей по показателям физического развития соответствовали возрасту.

Малые размеры черепа у больных с хромосомными абберациями наблюдались многими авторами. При некоторых синдромах

имеются указания на микроцефалию. У наших больных не было признаков выраженной микроцефалии, но нормальные размеры черепа были только у двух больных. У остальных окружность головы отставала от средних норм для их фактического соматического возраста на 1—2 см. Конфигурация черепа у большинства детей была брахицефальной, со сглаженным затылком и укороченным передне-задним размером, иногда асимметричной. У одного больного наблюдалась плагицефалия, у больной К. Л. — долихоцефалия.

Строение лица отличалось своеобразием. Грубых уродств ни у одного больного не наблюдалось, но имелся ряд признаков нарушения морфогенеза. Внешнего сходства больные между собой не обнаруживали. Однако, некоторые черты встречались особенно часто (гипертелоризм, эпикантус, низко или нормально расположенные деформированные ушные раковины, короткая шея и некоторые другие). Нередко имели место искривления или неправильное строение пальцев (синдактилии, укорочение фаланг, гипоплазии). У 6 детей была выражена поперечная складка на ладони (см. таблицу). На рентгенограмме кистей и стоп у детей с физическим недоразвитием отмечалась задержка окостенения относительно паспортного возраста и соответствие костного возраста фактическому соматическому возрасту. В отдельных случаях был нарушен порядок появления ядер окостенения.

Более чем у половины больных были выявлены врожденные пороки сердца, а у двух из них имели место также пороки развития других органов (врожденная аномалия строения почек и врожденная гипернефрома).

Сравнение дизморфий при различных формах патологии аутосом показало, что отдельные признаки нарушения морфогенеза не являются специфичными для структурных aberrаций определенных пар хромосом. Однако, совокупность различных признаков для каждого синдрома может быть более или менее определенной. Вероятно, дизгенезии являются следствием общего генетического дисбаланса и, может быть, в какой-то степени отражают влияние aberrации на определенную стадию эмбрионального развития. Структура психического дефекта обнаруживает удовлетворительное развитие функций, связанных с древними структурами мозга (низшие эмоции, раздражительность) и грубое недоразвитие молодых в онтогенетическом отношении высших психических функций. Рассматривая структуру психического дефекта олигофрений, связанных с аномалиями аутосом в аспекте времени проявления влияния aberrации на ход эмбриогенеза, можно предположить, что различные аутосомные аномалии до определенного периода не играют патогенной роли в развитии организма и только в периоде раннего органогенеза, когда более древние отделы мозга уже сформированы, а молодые области (большие полушария) только начинают дифференцироваться, начинает проявляться влияние генетического дисбаланса. Это предположение безусловно спорно и для

своего подтверждения требует тщательных экспериментальных исследований.

На основании наших наблюдений мы пришли к некоторым предварительным выводам, имеющим значение для клинического распознавания олигофрений, детерминированных абберациями аутосом.

1. Наиболее частыми клиническими признаками олигофрений, возникших в результате аномалии аутосом является сочетание общего психического недоразвития с физическим недоразвитием и рядом дизморфий.

2. Структура психического дефекта при олигофрениях, обусловленных хромосомной патологией, характеризуется глубоким недоразвитием познавательной деятельности при относительной сохранности примитивных форм поведения и низших эмоций.

3. Перечисленные особенности соматического и психического состояния у больных олигофренией являются прямым показанием для направления их на исследование кариотипа.

ЛИТЕРАТУРА

1. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста, М., 1965, т. III.
2. Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику, М., 1968.
3. Блюмина М. Г., Подугольников О. А. Делеция короткого плеча хромосомы № 18 у ребенка со своеобразной формой олигофрении — 1969, № 11 ж. «Генетика», стр. 148.
4. Jacobs P. A. et al. Lancet, 1959, 7070, p. 710.
5. Lafourcade J. et al. Ann. Pédiat., 1965, 12, I, p. 24.
6. Lejeune J. et al. C. R. Acad. Sci. (Paris), 1959, 248, 11, p. 1721.
7. Lejeune J. et al. Ann. Génét., 1964, 7, 1, 7.
8. Lejeune J. et al. Ann Génét., 1966, 9, 1, 32.
9. Smith D. W. et al. Lancet, 1961, 7195, 211.

БЕЛАЯ КРОВЬ ПРИ БОЛЕЗНИ ДАУНА

О. П. Григорова, Ю. Л. Шапиро, Ф. А. Вайндрух

Изучению системы крови при нервно-психических заболеваниях всегда придавалось большое значение, в частности, для анализа некоторых проблем патогенеза, реактивности, гематологических осложнений при различных методах терапии и т. п.

В последние годы внимание исследователей привлекает изучение системы крови при болезни Дауна, в частности, в связи с предположением о том, что в одной из хромосом группы G (вероятно, 21) расположены локусы, контролирующие лейкопоз (Jonstn, Warkung и др.). Так, показано, что частота хронических миелолейкозов среди детей с болезнью Дауна в 10—15 раз превышает риск этого заболевания в детской популяции (Бернар и др.). При хроническом миелолейкозе активность щелочной фосфатазы лейкоцитов периферической крови резко снижена, в то время как при болезни Дауна, по-видимому, повышена (Trubowitz et al, King et al, Alter et al., O'Sullivan, Pryles, Е. Ф. Давиденкова с сотр. и др.). Подобные факты связывают с «противоположным» характером нарушений хромосом группы G при указанных заболеваниях (Е. Ф. Давиденкова с сотр.), однако, проведение таких «жестких» корреляций, по-видимому, недостаточно обосновано. Полагают, что изучение системы крови у больных болезнью Дауна позволит выяснить механизмы нарушений в ряде ферментных систем организма при этом заболевании.

Следует отметить, что изучение системы крови при болезни Дауна имеет определенное значение для решения ряда общих вопросов биологии и медицины, в частности, гематологии.

Согласно современным представлениям (Г. Е. Сухарева, Ю. Л. Шапиро), некоторые хромосомные заболевания, прежде всего, болезнь Дауна, представляют собой своеобразные клинические модели, отличающиеся единством генетического дефекта, патогенеза и морфо-функциональных особенностей ряда органов и систем организма.

Особо интересным, на наш взгляд, является сочетание избирательного недоразвития центральной нервной системы, прежде

всего диэнцефальной области, коры больших полушарий, а также резкая задержка процессов онтогенетического созревания, в частности эндокринного — т. е. тех факторов, которым придается известное значение в регуляции системы крови, со значительным нарушением биологических процессов как в организме, так и в отдельных системах, органах и клетках. Характерным для биологической организации больных болезнью Дауна является незрелость, которая проявляется как в морфологии (незрелость структурных элементов нервной системы, сосудистой стенки, эндокринных органов и т. п.), так и в функционировании.

Интересно, что чувствительность головного мозга у больных болезнью Дауна к гипоксии значительно снижена, а регуляция углеводного обмена осуществляется путями, допускающими высокую толерантность к гипогликемии (Бенда). Это может свидетельствовать, в частности, о снижении активности биологических процессов при болезни Дауна.

Следует отметить, что онтогенетическая незрелость морфологической организации и функций ряда органов и тканей организма при болезни Дауна проявляется и в системе крови, которая, согласно данным В. В. Русских, достигает максимальной биологической зрелости лишь к возрасту 14—15 лет.

Система крови при болезни Дауна изучалась в целом ряде работ (Nadolny, Weinberg, Weygandt, Tanitz, Turpin, Bernyer, Benda, Kirman, Engler, Donner, Vohlguist, Ridder, Shapiro, Mittwoch, Kiossoglou, et al., Т. Н. Волкова, В. В. Русских; В. В. Русских и А. В. Медведев, Galbraith et al., Walker Garrison и др.).

Согласно данным большинства исследователей, «красная» кровь у больных болезнью Дауна существенно не изменена, хотя в ряде случаев отмечаются легкие степени гипохромной анемии (Engler, В. В. Русских). У детей с болезнью Дауна (от 2 до 7 лет) отмечаются, как правило, нарушения эритропоэза и гемопоэза (Т. Н. Волкова) — уменьшение содержания гемоглобина в отдельном эритроците (СГЭ), анизоцитоз, сдвинутая влево кривая Прайс-Джонса. Количество ретикулоцитов у детей указанного возраста увеличено, что наряду с низкой величиной СГЭ и микроцитозом указывает, по-видимому, на относительное отставание синтеза гемоглобина от интенсивности регенерации эритроцитов. Количество ретикулоцитов у больных болезнью Дауна оказывалось в ряде исследований (Kiossoglou с соавторами, Walker и Garrison) достоверно более высоким, чем соответствующие величины у больных другими формами олигофрении того же возраста. С возрастом уровень ретикулоцитов у мужчин снижается, а у женщин, напротив, увеличивается (Kiossoglou с соавторами).

Количество лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови при болезни Дауна не выходит за пределы физиологических колебаний, однако, находится обычно на нижних границах «нормы». Так, у грудных детей лейкоцитоз несколько снижен, в последующие же годы количество лейкоцитов волнообразно увеличивается и к 14—

15-летнему возрасту достигает верхних границ нормы (В. В. Русских).

По данным Engler, в первые дни после рождения у больных болезнью Дауна отмечается относительный нейтрофилез, значительная эозинофилия и моноцитоз; однако ■ первый же год жизни картина крови нормализуется. Процентное содержание нейтрофилов обычно варьирует ■ широких пределах (30—80%), не выходя, как правило, за верхние границы нормы (Бенда). Однако В. В. Русских находил у детей (до 8 лет) нейтропению. В последующие годы, по его данным, наблюдается волнообразное нарастание относительного числа нейтрофилов, нормализующееся к 12 годам, а в возрасте 15 лет процентное содержание нейтрофилов уже превышает возрастную «норму».

Отдельные исследователи отмечали у больных болезнью Дауна эозинофилию (Nadolny, Weinberg, Weygandt, Manitz, Donner), однако у детей до 15-летнего возраста относительное и абсолютное количество эозинофилов все же, по-видимому, не увеличено (В. В. Русских, А. В. Медведев). Ridler, Shapiro, Mittwoch, Benda и Donner считают характерной для болезни Дауна относительную и абсолютную лимфопению, которая как будто выражена особенно четко у детей до 5 лет. Процентное содержание моноцитов, по-видимому, не изменено (В. В. Русских).

Тромбоцитарная система при болезни Дауна систематически не изучалась. В отдельных исследованиях обнаруживали, в частности, тромбоцитоз (Miller et al.).

Обращает на себя внимание, что нейтрофилы у больных болезнью Дауна характеризуются меньшим, чем в популяции, числом сегментов и «двумяшников» (Ridler, Shiguro, Mittwoch, В. В. Русских). В. В. Русских расценивает это как проявление свойственной болезни Дауна фактора незрелости, недоразвития.

Таким образом, при болезни Дауна, судя по литературным данным, в разные возрастные периоды в картине периферической крови отмечаются некоторые отклонения от возрастной «нормы», которые, однако, не носят выраженного характера, за исключением, пожалуй, небольшой эозинофилии и абсолютной и относительной лимфоцитопении. Эти изменения расцениваются (В. В. Русских, А. В. Медведев) как следствие задержки онтогенетического формирования системы крови, ослабленного до 14—15-летнего возраста. Последнее подтверждается и наличием у детей с болезнью Дауна до 2-летнего возраста очагов экстрамедуллярного кроветворения эмбрионального типа в ткани печени (В. В. Русских).

Следует отметить известную противоречивость литературных данных, что можно, на наш взгляд, объяснить до некоторой степени тем, что многие исследователи недостаточно учитывали соматическое состояние больных и периоды их развития.

Результаты собственных исследований

Было обследовано 90 больных болезнью Дауна (в возрасте от 8 до 10 лет — 25, в том числе 10 ж.; от 10 до 16 лет — 21, в т. ч. 9 ж. и старше 16 лет — 44, в т. ч. 18 ж.) и 48 больных другими формами олигофрении (в возрасте от 8 до 10 лет — 7, в т. ч. от 10 до 16 лет — 17, в т. ч. 4 ж. и старше 16 лет — 24, в т. ч. 10 ж.). Последние 48 больных, составившие «контрольную» группу, обнаруживали признаки органического поражения центральной нервной системы («экзогенные» формы умственной отсталости).

Исследовалось количество лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови, процентное соотношение форменных элементов белой крови, а также моноцитограмма по методу О. П. Григоровой.

1. Количество лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови

Больные болезнью Дауна

У детей до 16 лет количество лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови колебалось в пределах 7700—14300, причем у большинства больных (34) оно составило 8—10 тыс., у 4 — 4—8 тыс. Лишь у 1 больного количество лейкоцитов превышало 14000.

В среднем число лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови у детей болезнью Дауна составило 9991 ± 357 .

У взрослых (старше 16 лет) больных болезнью Дауна количество лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови колебалось в пределах 4500—13900 (у 20 больных — от 8 до 10 тыс., у 15 — от 6 до 8, у 7 — ниже 6 тыс., у 2 — от 12 до 14 тыс.).

В среднем количество лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови составило у этой группы больных 8195 ± 276 , т. е. было достоверно ниже, чем у больных болезнью Дауна в возрасте до 16 лет.

Больные другими формами олигофрении

Количество лейкоцитов у больных в возрасте до 16 лет варьировало в пределах 7600—11100 (у 12 больных — 8—10 тыс., у 3 — 6—8 и у 9 — 10—12 тыс.), составляя в среднем 9445 ± 279 .

У взрослых больных количество лейкоцитов колебалось от 5700 до 15300 (у 14 больных 8—10 тыс., у 7 — 6—8) и составляло в среднем 8706 ± 579 , не отличаясь существенно от соответствующего показателя у детей.

Как видно из приведенных данных, больные болезнью Дауна (особенно дети) отличаются от больных другими формами олигофрении большим разбросом индивидуальных значений количества лейкоцитов в 1 мм^3 периферической крови, однако в среднем существенного отличия между указанными группами больных по этому показателю не отмечено.

2. Процентное содержание форменных элементов «белой крови» («лейкоцитарная» формула)

Больные болезнью Дауна

У детей с болезнью Дауна процентное содержание базофилов и эозинофилов в подавляющем большинстве случаев находилось в пределах «нормы». Лишь у 4 больных процент эозинофилов был увеличен до 22—26%. Процентное содержание палочкоядерных нейтрофилов также находилось в «нормальных» границах, в то время как сегментоядерные составляли у 9 больных — 20—40%, у 11 больных — 40—55%, у 17 больных — 55—65% и у 9 — выше 75%.

Процентное содержание моноцитов было, как правило, в пределах «нормы» (29 больных) и лишь у 17 больных — незначительно увеличено.

Процентное содержание лимфоцитов оказалось в пределах возрастной «нормы» у 22 больных, повышенным — у 7 и сниженным (до 19—20%) — у 17 больных.

У 19 детей с болезнью Дауна была отмечена нормальная лейкоцитарная формула. У 10 из этих больных обнаруживался умеренный лейкоцитоз.

У взрослых больных болезнью Дауна в целом ряде случаев (17) лейкоцитарная формула не изменена, хотя у некоторых из них количество лейкоцитов в 1 мм³ периферической крови было увеличено. В подавляющем большинстве случаев процентное содержание эозинофилов находилось в пределах 1—3,5%, однако и у остальных больных увеличение их было незначительным. В единичных случаях (5) отмечалась незначительная моноцитопения, в других (17) — умеренный моноцитоз (9—13%).

Процентное содержание базофилов у всех больных находилось в пределах «нормы».

Как правило, отмечались относительная нейтропения (19 больных) и относительный или абсолютный лимфоцитоз (22 больных.).

У взрослых больных болезнью Дауна среди лимфоцитов периферической крови было отмечено большое количество форм, напоминающих по морфо-тинкториальной структуре пролимфоциты.

Больные другими формами олигофрении

У подавляющего большинства больных лейкоцитарная формула не изменена. Не отмечено, в частности, сколько-нибудь заметного ядерного сдвига даже у больных с увеличенным количеством лейкоцитов. У единичных взрослых больных отмечена относительная лимфоцитопения. В отдельных случаях у детей процентное содержание эозинофилов оказывалось незначительно (2 больных) или существенно (3 больных) увеличенным, у одного из них до 40%. У 3 детей было сниженным процентное содержание нейтрофилов, у 7 — лимфоцитов. В 3 случаях было несколько увеличено относительное количество нейтрофилов, у 4 — моноцитов.

3. Процентное содержание отдельных форм моноцитов (моноцитограмма)

Больные болезнью Дауна

У детей с болезнью Дауна в подавляющем большинстве случаев 38 больных (82%) моноцитограмма была изменена. Из 38 больных с измененной моноцитограммой у 28 (73%) преобладали промоноциты, у 6 (15%) — процентное содержание собственно моноцитов (II группа) превышало число моноцитов I группы в 2—3 раза. Наконец, у отдельных больных (4 человека — 12%) преобладали моноциты III группы.

У взрослых больных с болезнью Дауна нормальное соотношение клеток в моноцитограмме также встречалось редко (8 больных — 18%). Из больных с измененной моноцитограммой у большинства (26 больных — 71%) было отмечено относительное увеличение количества моноцитов II группы, у 7 (19%) — первой и у 3 (10%) больных — моноцитов III группы.

Обсуждение

Таким образом, анализ морфологического состава периферической крови у обследованных больных показал следующее.

Количество лейкоцитов в 1 мм³ периферической крови у большинства больных было несколько повышено. Особенно отчетливо это повышение было выражено у детей с болезнью Дауна. У взрослых больных болезнью Дауна количество лейкоцитов в 1 мм³ периферической крови находилось у верхних границ нормы и было достоверно ($p < 0,01$) ниже, чем у детей с болезнью Дауна.

Повышение количества лейкоцитов, отмеченное в наших исследованиях, не сопровождалось, как правило, изменениями лейкоцитарной формулы, в частности, ядерным сдвигом, и носило, по-видимому, перераспределительный характер.

Существенных изменений лейкоцитарной формулы у большинства больных болезнью Дауна также не было отмечено. Следует однако подчеркнуть, что в то время как у детей с болезнью Дауна в ряде случаев процентное содержание лимфоцитов было несколько сниженным, у взрослых имело место относительное и абсолютное увеличение их количества.

Количество моноцитов у детей с болезнью Дауна колебалось в пределах нормы, в то время как у взрослых чаще оказывалось повышенным.

Однако нельзя, конечно, отрицать и возможной роли в этом сниженной функции коры надпочечников, имеющей место, как полагают, при болезни Дауна.

Таким образом, указанные данные в целом подтверждают результаты исследований системы крови при болезни Дауна, проведенных другими авторами. Для взрослых больных болезнью Дауна оказалось характерным некоторое напряжение системы мононуклеаров (абсолютный лимфоцитоз, относительный моноци-

тоз, наличие пролимфоцитов в периферической крови) по сравнению с детьми с болезнью Дауна и больными другими формами олигофрении.

Несомненный интерес представляет анализ результатов исследования моноцитограмм у больных болезнью Дауна. Исследований моноцитарной системы, в том числе методом анализа моноцитограммы при болезни Дауна, насколько нам известно из доступной литературы, еще не проводилось.

Несмотря на то, что начиная с 70 годов прошлого столетия интерес к моноцитам не угасает и различным аспектам этой проблемы посвящено большое количество исследований, вопрос о происхождении моноцитов, судя по литературным данным, окончательно не решен. Признают генетическую самостоятельность моноцитов в рамках активной мезенхимы (О. П. Григорова, 1958) или моногистиоцитарной системы (Brücher, 1963; Leder), имеются, правда, более старые представления о происхождении моноцитов из лимфоцитов или общих с ними родоначальных клеток (А. И. Крюков; Erlich), миелоцитов (Adler, Timopheevsky, Benevolenskaya), клеток ретикуло-эндотелиальной (Shilling, Н. И. Аничков), ретикуло-гистиоцитарной (И. А. Кассирский, Г. А. Алексев) систем.

Тем не менее достаточно убедительно показано участие моноцитов в ряде звеньев сложной цепи иммунных реакций, в частности аллергических, в особенности «замедленного типа» (Saburo; Н. А. Шмелев; Г. И. Барсун). Моноциты участвуют в фагоцитировании микробов (Maximov, В. Г. Елисеев), в реакциях иммунитета (И. И. Мечников, 1892), в частности, в процессе «узнавания» антигена на фагоцитарном уровне (С. Бана, А. Сулика, С. С. Димитреску; П. Любански, 1967), а также в выработке антител (Sabin, Ehrlich).

Моноциты подавляют внутриклеточное размножение бактерий (Couz, Austen) как с помощью антител (Suter, Hulliger), так и без участия последних (Saburo, Kiustauto), в частности, механизмами, близкими к лизоцимоподобному эффекту (Doris, Sanford, 1961). По мнению ряда исследователей (О. П. Григорова; Dinu et al., Brücher и др.), моноцитарная система играет активную защитную роль при ряде инфекционных и других патологических процессов, в частности, связанных с аллергическими механизмами.

Как известно, в периферической крови в обычных условиях встречаются вполне дифференцированные клетки моноцитарной системы — моноциты, характеризующиеся значительным полиморфизмом ядра. По данным О. П. Григоровой, на основе морфофункционального признака (структуры ядра) можно выделить моноциты различной зрелости. Так, наиболее молодой клеткой, встречающейся в периферической крови, является промоноцит, имеющий круглое или несколько овальное ядро с хроматином, более уплотненным, чем у монобласта, базофильной протоплазмой или с очень нежной скудной специфической азурофильной зернистостью. На данной стадии развития клетка еще неспособна

к осуществлению защитных функций. В процессе дальнейшей дифференцировки клетки в центральной части ядра образуется вдавление (бухточка), которая постепенно углубляясь, придает ядру бобовидную форму. В центре бухтообразного вдавления ядра хроматин характеризуется более крупной сеткой и отсутствием глыбок, что производит впечатление разреженного хроматина («центральный орган»). На этой стадии развития клетка, по мнению О. П. Григоровой, вполне созрела для выполнения своих функций и может быть названа «собственно моноцитом». По мере старения клетки ядро становится полиморфным (превращение бобовидного ядра в подковообразное или кольцеобразное, грибообразное или, наконец, путем перешнуровки, в полинуклеарное). Клетки с полиморфными ядрами являются «старыми» и в силу этого не способны к выполнению защитной функции.

В период биологического созревания организма моноцитограмма претерпевает определенные изменения, которые заключаются в некотором увеличении у детей вплоть до 7 лет удельного веса моноцитов II группы при стабильности I группы.

Таким образом, согласно данным О. П. Григоровой, функциональная активность моноцитов тесно связана с их онтогенетической зрелостью. В частности, активную защитную функцию проявляют только «собственно моноциты».

В связи с этим, соотношение клеток отдельных возрастных групп (промоноцит, собственно моноцит, полиморфомоноцит), отражающее процессы пролиферации (увеличение удельного веса клеток I группы) и дифференцировки (относительного увеличения удельного веса клеток II группы), может до известной степени служить показателем функционального состояния моноцитарной системы геср. «активной мезенхимы» реактивности организма, в том числе измененной — аллергии.

Методом клинико-лабораторных корреляций О. П. Григоровой удалось показать определенные закономерности в изменениях моноцитограммы на разных этапах инфекционного процесса. Путем аналогий с рядом иммунологических моделей автор полагает, что аллергические волны, придающие своеобразие клинике инфекционного и соматического заболевания, характеризуются двухфазным изменением моноцитограммы — вслед за усилением процесса дифференцировки моноцитов (значительное увеличение удельного веса «собственно моноцитов») наступает угнетение (депрессия) моноцитарной системы (снижение процентного содержания клеток I и II групп).

Первая фаза, таким образом, характеризуется разрывом между низким содержанием промоноцитов и относительно высоким (соотношение клеток I и II групп близко к 1 : 2 или 1 : 3) — «собственно моноцитов».

Как показали наши исследования, у большинства больных болезнью Дауна моноцитограмма изменена.

Из 38 больных с измененной моноцитограммой у 28 — 73% преобладали промоноциты, т. е. I группа моноцитов, у 6 (15%) наблюдалось соотношение I и II групп характерные для аллергии, причем в половине этих случаев имела место I фаза аллергии и у стольких же — 2 фаза. Наконец, у отдельных больных — 4 человека (12%) преобладали моноциты III группы.

У взрослых больных болезнью Дауна нормальное соотношение клеток в моноцитограмме также встречалось редко, только у 8 больных (18%). У больных с измененной моноцитограммой у большинства — 26 больных (71%) было отмечено относительное увеличение количества моноцитов II группы, у 7 (19%) — первой и у 3 (10%) больных — моноцитов II группы.

Характерные для аллергии соотношения моноцитов наблюдались у 11 больных, причем I фаза аллергии имела в 10 случаях, а 2 фаза, т. е. угнетение моноцитарной системы, только в одном случае. Возможно, что описанные особенности моноцитограмм связаны в некоторой степени с иммунологической (в частности, аллергической) ситуацией, о существовании которой при болезни Дауна говорят некоторые клинические и иммунологические данные.

По-видимому, с некоторыми иммунобиологическими особенностями больных болезнью Дауна можно связать и напряженность лимфоцитарной системы, особенно выраженную у взрослых больных. Полученное в наших исследованиях существенное различие между частотой моноцитограмм аллергического профиля у больных болезнью Дауна до и после 16 лет (детьми и взрослыми) может говорить о том, что иммунологическая ситуация при указанном заболевании имеет преимущественно экзогенный характер. Однако этот вопрос требует самостоятельного изучения.

У больных другими формами олигофрении мы также наблюдали изменения моноцитограммы как у детей (24 случая), так и у взрослых (24 случая). У большинства детей (15 или 62%) моноцитограмма соответствовала возрастной норме. У 4 детей (17%) преобладали моноциты I группы, а у 5 детей (21%) моноциты III группы. У взрослых больных олигофренией моноцитограммы в основном соответствовали тем, которые мы наблюдали у детей, а именно: у 15 (62%) моноцитограмма была нормальная, у 4 (17%) преобладали моноциты I группы, а у 5 (21%) — моноциты II группы.

Таким образом, для детей, больных болезнью Дауна, характерным является усиленная пролиферация моноцитов и в то же время замедленная их дифференцировка.

Это согласуется с изменениями, наблюдаемыми при болезни Дауна и в других системах кроветворения. Так, в нейтрофильной системе наблюдается задержка сегментации нейтрофилов, т. е. их созревания или дифференцировки, в то время как в лимфоцитарной системе имеет место, как указывают некоторые авторы, усиленная пролиферация, а именно наряду с обычными лимфоци-

тами в периферической крови появляются молодые формы — пролимфоциты, которые в нормальных условиях обычно не встречаются.

В том же аспекте приходится рассматривать колебания количества эозинофилов в периферической крови у больных болезнью Дауна, у которых наряду с нормальным числом эозинофилов отмечена у некоторых больных значительная эозинофилия. Последняя может быть или паразитарного происхождения или же иметь место в результате нарушения функций как в ряде областей центральной нервной системы, так и эндокринного аппарата, в частности, коры надпочечников и половых желез.

Как показали наблюдения О. П. Григоровой, при изучении картины крови у детей в пубертатный период, при наличии задержки полового созревания имеет место умеренная эозинофилия.

Все приведенные здесь особенности картин крови у больных болезнью Дауна служат указанием на нарушения «жизненных процессов» в системе крови, сдвинутых в направлении усиления пролиферативных процессов, и в то же время задержки вызревания клеток, что находит свое выражение в клетках различных систем кроветворения. Это находится, по-видимому, в связи с изменениями в центральной нервной системе, в частности, в таких областях мозга, как гипоталамо-гипофизарная система, а также кора надпочечников, которые, как известно, обуславливают указанную регуляцию. К этому необходимо добавить, что все здесь сказанное согласуется и с теми нарушениями, которые имеют место в соматическом развитии этих больных. Образно говоря, больные эти, не успев стать взрослыми, становятся стариками («неоконченные дети» — Бенда). Необходимо также подчеркнуть, что половое созревание этих больных крайне задержано и обычно незавершено.

Итак, для болезни Дауна характерно нарушение второй фазы жизненного цикла — дифференцирования, что находит, как мы видели, свое выражение и в системе крови, в частности, в моноцитарной системе. Однако интересно отметить, что у этих больных, достигших в порядке эволюции взрослого состояния, моноцитограмма носит по сравнению с больными детьми противоположный характер, что выражается в преобладании процессов дифференцировки, это можно связать с наличием у них экзогенно приобретенной или измененной реактивности в виде ряда стресс-реакций, что находит свое обоснование в наличии у них преимущественного состояния раздражения «активной мезенхимы». Необходимо подчеркнуть, что описанные здесь изменения в моноцитарной системе с использованием моноцитограммы, как видно из приведенных данных, значительно отличаются от того, что мы получили в контрольной группе — больных олигофренией, где имеет место как у детей, так и у взрослых преимущественно нормальные моноцитограммы.

Можно полагать, что изучение моноцитограммы в клинической практике психиатра может быть использовано не только в целях

дифференци-
тивности
ратами.
ференци-
стемы.

дифференциальной диагностики, но и в выявлении степени эффективности лечения детей, больных болезнью Дауна такими препаратами, как, например, нуредаль, способствующий усилению дифференцировки как отдельных областей центральной нервной системы, эндокринного аппарата, так и их соматического развития.

ОСОБЕННОСТИ СТРУКТУРЫ СЛАБОУМИЯ ПРИ ХРОМОСОМНЫХ АБЕРРАЦИЯХ У ДВУХ ДЕТЕЙ

Т. Г. Дерило

Известно, что при некоторых формах слабоумия отмечается сочетание умственной отсталости с дисплазией (неправильное формирование скелета туловища, конечностей, деформация черепа и т. д.). Так, при наследственных дизостотических формах олигофрении умственная отсталость сочетается с дисплазией скелета (3).

Известны случаи слабоумия, обусловленные инфекционными заболеваниями матери во время беременности. Одной из наиболее изученных форм эмбриопатий вирусного происхождения является рубеолярная олигофрения, впервые описанная австрийским офтальмологом Греггом в 1941 году.

Большинство же врожденных аномалий, таких, как «волчья пасть», «заячья губа», «конская стопа», анэнцефалия и врожденные пороки сердца, вызваны, вероятно, взаимодействием генетических и экзогенных факторов. Своеобразные дисплазии, почти всегда сочетающиеся с умственной отсталостью, были описаны и при различных изменениях в хромосомном наборе. После классического исследования Лежена, обнаружившего дополнительную хромосому ■ 21 паре при болезни Дауна, многими авторами было показано, что при всех аутосомных абберациях одним из основных клинических признаков является слабоумие.

Описано около 200 различных синдромов, связанных с аберрациями аутосом, возникающими в одной из клеток делящейся зиготы (4). В отечественной литературе описаны случаи С/Д транслокации у мальчика 9 лет и его матери (2), и 3 больных, у которых предполагалась делеция длинного плеча одной из хромосом группы В при своеобразной форме олигофрении (1).

Таким образом ясно, что проблема хромосомных aberrаций имеет прямое отношение к изучению этиологии и патогенеза клинической картины олигофрении.

Рядом исследователей было показано, что при возникновении порока развития имеют значение не только качественные особенности патогенного агента, но главным образом время его воздей-

ствия на развивающиеся диспластические и врожденные патологические изменения в ретинах эмбрионов.

Нами были
олигофренов, на
Обследование п
А. А. Ревазовым
ные по специаль
основании выде
сомных аномали
бор фенотипичес
типа. Таких дете
у двух из них н

Поскольку в хромосомные aberrации останавливаются, мы

Б-ной Сережа

Жалобы. Со сло-
хическом развитии
стно, что мать ребен-
пробанд родился на

Анамнестические

которой дважды от-
затыжными с искус-
2450 г, рост 46 см, в
К груди приде-

...руды приложен
вых дней жизни от
крытым ртом), нос
лось отставание в
года, с

только с поддержкой
с 5 лет. узнает ро
повторяющиеся
вклады

заниматься с детьми, не умеет, беспомощен

Перенесенные пневмония, физ.

тии от нормы (вес
мерах. башенной
ным затылка
перенос

шени в размере
антимонгоидн
ки. Твердо
щается

...идный
...дое и мяг
...ся во рту. Наб

ствия на развивающийся организм. Признаками эмбриопатий считают диспластичное сложение, неправильное формирование лица и врожденные пороки развития внутренних органов. Однако литературные данные не дают полного клинического анализа тех форм олигофрении, которые возникают в результате грубых и ранних поражений эмбриона.

Нами было проведено систематическое исследование 487 детей-олигофренов, находящихся в специализированных учреждениях. Обследование проводилось совместно с врачом-цитогенетиком А. А. Ревазовым. Для исследования кариотипа отбирались больные по специальной таблице. Эта таблица была составлена на основании выделения наиболее часто встречающихся при хромосомных аномалиях дисплазий. Дети, имеющие определенный набор фенотипических признаков, направлялись на анализ кариотипа. Таких детей оказалось 20 человек. При анализе кариотипа у двух из них найдены хромосомные aberrации.

Поскольку в отечественной литературе не описаны подобные хромосомные aberrации, а имеющиеся зарубежные работы не останавливаются подробно на структуре психического дефекта при aberrациях, мы приводим клинический анализ этих двух случаев.

Б-ной Сережа К., 9 лет.

Жалобы. Со слов бабушки и бабушки, мальчик отстает в физическом и психическом развитии с рождения. Из имеющихся генеалогических данных известно, что мать ребенка была больна токсоплазмозом, трехкратно лечилась. Наш пробанд родился до лечения.

Анамнестические данные. Ребенок от 9 беременности, в первой половине которой дважды отмечались кровотечения. Родился недоношенным, роды были затяжными с искусственным вскрытием плодного пузыря. Вес при рождении 2450 г, рост 46 см, в течение первых двух суток часто давал приступы асфиксии. К груди приложен лишь на 5-е сутки, грудь взял сразу, но сосал вяло. С первых дней жизни отмечалось затрудненное «хрюкающее дыхание» (дыхание открытым ртом), носовое дыхание отсутствовало. На первом году жизни выявлялось отставание в физическом и психическом развитии: голову держит с одного года, сидит с 1,5 лет, встает с 2 лет с опорой, самостоятельно — с 5 лет. Ходит только с поддержкой, держась за руку, с 5—6 лет. Улыбка с 3 лет, лепет с 5 лет, узнает родных с 2,5 лет. Состояние речи — отдельные звуко сочетания, повторяющиеся слоги: «ба-ба», «та-та», слово «да». За последний год стал вкладывать определенный смысл в это слово. За яркими игрушками следит глазами с 1,5 лет, руками стал тянуться к ним с 1,5—2 лет. Играть с игрушками не умеет, беспорядочно разбрасывает их вокруг себя. Себя не обслуживает, кормится с ложки, плохо жует, ест протертую пищу. Навыки опрятности не приобрел. Спокойный ночной сон — одиннадцать часов.

Перенесенные заболевания: врожденный токсоплазмоз, на первом году — пневмония, пиодермия, инфекционный гепатит.

Физическое обследование выявило резкое отставание в физическом развитии от нормы (вес 24 кг, рост 118 см). Асимметричный череп, увеличен в размерах, башенной формы, с резко выступающими лобными буграми и скошенным затылком. Плоское лунообразное лицо, с широкой спинкой носа, западающей переносицей и большим расстоянием между глазами яблоками, которые уменьшены в размере (микрофтальм). Глазные щели асимметричны, разрез глаз антимонголоидный с двухсторонним эпикантом, левосторонняя колобома радужки. Твердое и мягкое небо расщеплены, язык увеличен настолько, что не помещается во рту. Наблюдается кариес зубов и диастема. Нижняя челюсть умень-

шена и смещена назад (микрогнатия и ретрогнатия). Ушные раковины резко деформированы, уменьшены ■ размерах, расположены ниже, чем в норме, и асимметричны. Телосложение у больного неправильное, мы отметили у него кривошею, грудной сколиоз, поясничный гиперлордоз, деформацию нижнего отдела грудной клетки и килеобразную грудину. У него также наблюдались деформированные стопы с синдактилией 2—3 пальцев и плоскостопием. Больной тучен, имеются обильные жировые отложения по женскому типу (на груди, животе, бедрах). Наружные половые органы — двусторонний крипторхизм.

Внутренние органы. Видимые слизистые сочные, зев бледный. Границы легких смещены из-за деформации грудной клетки. Дыхание везикулярное, ослабленное, единичные сухие хрипы, в основном, проводные. Сердце — тоны приглушенные, акцентуированы, при незначительной нагрузке — тахикардия, систолический шум на верхушке. Пульс несколько аритмичен, 85 ударов в минуту. Живот «лягушачий», печень плотная, пальпируется у реберной дуги.

Неврологический статус. Череп увеличен в размерах, окружность головы 51,5 см. Объем движений глазных яблок ограничен, левая глазная щель уже правой. Сходящийся страбизм обоих глаз, двухсторонний птоз. Реакция зрачков на свет прямая и содружественная живая. Язык отклоняется вправо. Глотание и жевание затруднено. Сглажена правая носогубная складка. Сила мышц в руках и ногах резко снижена, больше ■ ногах. Левая рука функционально слабее правой, но движения сохранены. Дистония: временами тонус всего тела как бы падает; сложные гиперкинезы лицевой мускулатуры, мышц всего тела и конечностей. Если мальчик лежит, у него опущены стопы; тонус подошвенных сгибателей повышен больше слева; тонус разгибательных мышц, приводящих бедро, повышен с двух сторон. Сухожильные рефлексy оживлены: на руках равномерные; на ногах — коленные с расширенной зоной, больше справа. Периостальные рефлексy выше слева. Брюшные рефлексy выше справа. Патологических рефлексов нет. Осанка вялая, позы не удерживает. Походка неустойчивая, ходит широко расставленными ногами, не сгибая их ■ коленных суставах. Моторика грубо нарушена. Сложные дифференцированные движения выполнять не может, не противопоставляет первый палец остальным, не может раздельно показать их.

Заключение: двухсторонняя неврологическая симптоматика, легкий тетрапарез, больше справа, грубое недоразвитие моторики, гипofизарно-диэнцефальный синдром.

Дополнительные методы исследования: рентгенограмма черепа — по форме череп приближается ■ квадратному, несколько уплощен в теменной области, где костная ткань представляется более тонкой, в других отделах кости свода черепа несколько уплотнены. В отдельных участках хорошо выражены пальцевые вдавления (в затылочной и теменной областях). Турецкое седло небольших размеров, с четкими, ровными контурами. Вход в него свободен.

ЭЭГ дает указание на разлитую патологию коры. При исследовании кариотипа была обнаружена абберация: длинное плечо одной из хромосом группы В — увеличено на $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{5}$ своей длины.

Осмотр окулиста обнаружил частичную атрофию зрительных нервов.

Осмотр ЛОР-органов: слух в норме, расщепление твердого и мягкого неба.

Психический статус. При первом посещении мальчик боялся войти ■ кабинет без дедушки, был напряжен, испуган, сопротивлялся осмотру, отталкивал от себя врача, плакал. Удалось произвести только физический осмотр.

При повторном посещении через 6 месяцев спокойно вошел ■ кабинет, остался один с педагогом. Сидел спокойно, но периодически появлялись сложные гиперкинезы: подпрыгивание на стуле, содрогание всем телом, взмахи руками, постукивание по стулу кулачками. Во время манипуляций с игрушками у мальчика как бы внезапно наступало резкое падение тонуса рук и всего тела. Моторно неловок, действия с мелкими предметами недоступны (пуговицы, палочки). Спонтанной речи нет, произносит лишь отдельные слоги, слово «да». Понимание речи окружающих ограничено примитивными бытовыми ситуациями. Понимает простые инструкции: «положи на стол», «возьми», «дай мне», «встань», «сядь». Может по словесной инструкции показать части тела и одежду.

У мальчика...
доши, подпрыгива...
врача, стучит кула...
кам не тянется, н...
он может дотро...
в руках, двигает...
многократных пок...
Может выполнить...
из двух частей, н...
отвлекаемо, огляд...
же бросает ее. Б...
инертность психич...
в другую, переключ...
себе, остается вял...
За время всего об...
с их слов, привяз...
вает, что мальчик...
продвижение в по...
нее; при возникно...
Клинический
данные о наличии
обнаружена хромо...
пы «В» увеличено...
лении этой хромо...
обследование роди...
Особенности
слабоумия с пора...
и частичная атроф...
сосудистой (систол...
томатика, гипofиз...
Структура ин...
вития речевой функ...
ментарных ее форм...
сохранности элеме...
чальных форм лич...
ного дефекта пока...
резко выраженной...
Во втором с...
7 лет, Славы С...
Жалобы. Отст...
генеалогических д...
иней в сочетании...
леваний сердца и...
Отец ребенка...
критичного к соз...
жизни человека.
Анамнестичес...
вой половине пр...
6—7 месяцев) у...
менные, на 7 мес...
закричал сразу.
сосал хорошо. В...
О раннем ра...
слов матери, рос...
2 лет 6 месяцев...
цефалию и врожд...
чик окреп, дал н...
учился самостояте...
ний, интерес к иг...

У мальчика имеется реакция на похвалу: улыбка на лице, хлопает в ладоши, подпрыгивает. При неудовольствии раздражается: отталкивает руками врача, стучит кулаками по столу, издает резкие звуки. Самостоятельно к игрушкам не тянется, но если поставить перед ним игрушку, особенно озвученную, то он может дотронуться до нее. Если мальчику дают машинку, то он ее вертит в руках, двигает по столу. Сам не может найти колесо машины, даже после многократных показов. Помощи не ищет, предложенную помощь не использует. Может выполнить самые элементарные действия. Например, сложить матрешку из двух частей, но выполнению мешает моторная неловкость. Внимание крайне отвлекаемо, оглядывается на каждого входящего человека, взяв игрушку, тут же бросает ее. Быстро истощается. В процессе исследования выявилась резкая инертность психических процессов; так, переключая палочки из одной коробки в другую, переключиться на другое задание не может. Предоставленный самому себе, остается вялым, безучастным; при этом усиливаются сложные гиперкинезы. За время всего обследования не тревожился отсутствием родных, к которым он, с их слов, привязан. Динамическое наблюдение в течение 11 месяцев показывает, что мальчик не продвинулся в речевом развитии и дал очень небольшое продвижение в психическом развитии: появился интерес к игрушке, стал активнее; при возникновении трудностей ищет помощь.

Клинический анализ. Этиология остается недостаточно ясной. Имеются данные о наличии врожденного токсоплазмоза, при исследовании кариотипа обнаружена хромосомная абберация (длинное плечо одной из хромосом группы «В» увеличено на $1/4$ — $1/5$ своей длины). Для решения вопроса о происхождении этой хромосомной абберации необходимо дополнительное кариологическое обследование родителей ребенка.

Особенности клинической картины складываются из сочетания глубокого слабоумия с поражением ряда систем: зрительной (врожденный микрофтальм и частичная атрофия зрительных нервов), костной (грубая дисплазия), сердечно-сосудистой (систолический шум на верхушке), остаточной неврологической симптоматики, гипотизарно-диэнцефального синдрома.

Структура интеллектуального дефекта складывается из грубого недоразвития речевой функции, отсутствия предметной деятельности, даже самых элементарных ее форм, грубой инертности психических процессов и деятельности, сохранности элементарных эмоциональных проявлений, отсутствия самых начальных форм личностных реакций. Патопсихологический анализ интеллектуального дефекта показал, что в данном случае мы имеем олигофрению в степени резко выраженной имбецильности.

Во втором случае хромосомная перестройка была найдена у мальчика 7 лет, Славы С.

Жалобы. Отстает в психическом и физическом развитии. На основании генеалогических данных можно сказать, что мать ребенка страдает олигофренией в сочетании с дисплазией; имеется указание на наличие каких-то заболеваний сердца и легких у братьев матери пробанда.

Отец ребенка производит впечатление соматически больного, недостаточно критичного к создавшейся ситуации, плохо приспособленного в практической жизни человека.

Анамнестические данные. Обследуемый от 3 беременности, которая в первой половине протекала нормально, во второй половине беременности (около 6—7 месяцев) у матери было повышено кровяное давление. Роды преждевременные, на 7 месяце, быстрые. Родился с весом 2200 г, рост мать не запомнила, кричал сразу. Принесли кормить ребенка через 3 суток, грудь взял сразу, сосал хорошо. Выписан из роддома через 13 суток. Веса не набрал.

О раннем развитии точных данных мать сообщить не может. До года, со слов матери, рос слабеньким, худеньким, плохо набирал в весе. В возрасте 2 лет 6 месяцев мальчик находился в специальных яслях, где отметили микроцефалию и врожденные пороки развития. За время пребывания в яслях мальчик окреп, дал некоторое продвижение в речевом и психическом развитии, научился самостоятельно ходить, стал активнее. Появилось много звукоподражаний, интерес к игрушкам. Но остается очень отвлекаемым, двигательно расторможенным.

моженным, навыков опрятности не приобрел. Из яслей был переведен в специальный детский сад для умственно отсталых детей в возрасте 3 лет 10 месяцев. По педагогическим наблюдениям во время пребывания в д/саду выявились некоторые динамические сдвиги в психическом развитии, появились отдельные слова, элементарное понимание речи окружающих. Знал сотрудников и детей своей группы, свое место за столом, свой шкаф. С детьми не играл. Контакт с окружающими был затруднен. При явлениях капризности и негативизма был навязчив и ласков. Через 2 года появилось элементарное понятие: большой — маленький; на картинке научился показывать предметы и элементарные действия. По образцу складывал из палочек элементарные фигуры. С помощью стал складывать пирамидку. Появились примитивные виды игры с кубиками, мозаикой.

Физический статус. Мальчик отстает в физическом развитии, вес — 13,5 кг, рост 101 см. Череп микроцефальный со скошенным затылком. Лицо узкое, «килеобразное», резко суженное книзу. Нос с невыраженными крыльями. Арковидное небо. Низко расположенные диспластичные ушные раковины. Пальцы на руках утолщены. Мизинцы укорочены и искривлены. Выявлено изменение дерматоглифической картины.

Со стороны внутренних органов патологии не отмечено.

Неврологический статус. Окружность головы 47 см. Объем движений глазных яблок ограничен, двухсторонний страбизм, птоз, левая глазная щель уже правой. Сглажена правая носогубная складка. Язык слегка отклоняется вправо. Легкая атрофия мышц правой ноги. Снижение силы в правой руке и ноге. Общая гипотония, но отмечается некоторое повышение тонуса по пирамидному типу в правой руке и ноге. Сухожильные рефлексы справа резко оживлены с расширенной зоной. Клонусоид справа. Периостальные рефлексы равномерные, высокие. Брюшные рефлексы резко оживлены. Осанка вялая, плечи опущены, походка быстрая, много лишних движений, пропульсия. Моторика: плохо координированные, неловкие движения, затруднены сложные дифференцированные движения пальцев рук, особенно правой. Заключение: имеется двусторонняя неврологическая симптоматика с преимущественным поражением левого полушария мозга. Микроцефалия.

Дополнительные исследования: осмотр окулиста — нормальное глазное дно; лорорганы — нормальны.

Кариотип: структурная перестройка в первой паре хромосом: длинное плечо одной из хромосом группы А увеличено на $1/3-1/4$ своей длины.

Психический статус: мальчик спокойно вошел в кабинет, заинтересовался игрушками в шкафу, держит себя непринужденно, не обращает внимания на окружающих детей, бесцеремонно ходит по кабинету, без разрешения берет предметы со стола. Моторно неловок, особенно затруднены манипуляции правой рукой (не может надеть колечко на стержень, пирамидки, взять карандаш со стола), наблюдается множество лишних движений. Речь грубо недоразвита, косноязычна, словарь состоит из отдельных слов. Доступная элементарная фраза из 2 слов. Пассивный словарь ограничен, включает в себя лишь названия хорошо знакомых предметов. Внимание характеризуется отвлекаемостью. Трудно сосредоточить внимание больного на задании. Не дослушивает инструкций. Знает части тела, сложил матрешку из 2 частей, сложил из палочек по образцу треугольник и квадрат, но построение несколько более сложных фигур ему недоступно. В задании «почтовый ящик» делает нелепые пробы и ошибки. Использовать показ или объяснение не смог. Правильно сличает цвет, подавая по подражанию нужную по цвету палочку, но не может правильно назвать цвет. Путает понятия «мало — много», механически повторяет числа (один, восемь, шесть...), но не соотносит число с предметом. Во время исследования повторяет эхоталантично за врачом «что это», но не выслушивает ответа, отвлекается. Нецеленаправлен в своих действиях, быстро истощается. По характеру благодушен. Обследованием не тяготится. На лице все время стереотипная улыбка, иногда отражающая общее настроение. Например, когда ему нравится какая-нибудь игрушка — улыбается, смеется, если забрать эту игрушку — улыбка исчезает с лица, ребенок отворачивается от врача. Однако, эта реакция длится недолго. В эксперименте проявилась крайняя инертность — так, при показе последующей

картинки, по
ящик» — пос
предыдущую
Клиниче
доказана хр
звавшая эту
кариотипа
В клин
сочетание гр
тить выраже
не имеется.
Характер
познавательн
деятельности
цессов в дей
Для дан
дефекта с ка
Динамиче
в развитии.
бецильности.

Если по
жно отмети
влена хром
тании грубо
мени пора
имеются и
сходство, н
с грубым н
психически
намическом
женности
дефекта яв
ментарных
низком инт
же отмеча

Однако
В 1-м
лектуальн
жения ряд
менее выра
рые элемен
жением ли
Можно
что более
токсоплазм

1. Грин
Блюмина
2. Рева
3. Суха
М., 1965, 3.
4. Эфр

картинки, повторял предыдущую; то же наблюдалось и в задании «почтовый ящик» — последующую фигурку пытался опустить туда же, куда опускал и предыдущую.

Клинический анализ. Этиопатогенез ясен лишь в том отношении, что здесь доказана хромосомная aberrация в I группе хромосом. Однако причина, вызвавшая эту aberrацию, остается неясной из-за отсутствия данных обследования кариотипа у родителей.

В клинической картине имеется характерное для хромосомной патологии сочетание грубого интеллектуального дефекта с дисплазией. Необходимо отметить выраженные изменения со стороны ц. н. с., однако, системности поражения не имеется.

Характерным для данной структуры дефекта является грубое недоразвитие всей познавательной деятельности с недоразвитием речи и нарушением произвольной деятельности. Очень грубо и отчетливо выступает инертность психических процессов в действиях. Особенно она выражена в словесной деятельности.

Для данной структуры характерно сочетание грубого интеллектуального дефекта с какими-то элементарными эмоциональными проявлениями.

Динамическое наблюдение выявило очень незначительное продвижение в развитии. В данном случае имеется грубая форма слабоумия в степени имбецильности.

Если попытаться сопоставить два приведенных случая, то можно отметить некоторую общность, которая, по-видимому, обусловлена хромосомной патологией. Эта общность выражается в сочетании грубого слабоумия с дисплазией, что говорит о времени поражения (пренатальный период). Некоторые общие черты имеются и в самой структуре интеллектуального дефекта. Это сходство, например, недоразвитие познавательной деятельности с грубым недоразвитием речевой функции, выраженная инертность психических процессов, относительно незначительные сдвиги в динамическом развитии, могут быть отнесены за счет степени выраженности интеллектуального дефекта. Своеобразием в структуре дефекта является наличие эмоциональных проявлений, хотя и элементарных, но более живых, чем можно было ожидать при таком низком интеллектуальном уровне. У детей с болезнью Дауна также отмечались эти особенности.

Однако, наряду со сходством, имеются и различия.

В 1-м случае у Сережи значительно грубее не только интеллектуальный дефект, но выступает также множественность поражения ряда систем. Во 2-м случае, у Славы С., в отличие от 1-го, менее выражена глубина интеллектуального дефекта, есть некоторые элементы динамики и, наконец, слабоумие сочетается с поражением лишь костной системы.

Можно лишь гипотетически высказать предположение о том, что более тяжелый тип поражения у Сережи К. связан с влиянием токсоплазмозной инфекции на ход внутриутробного развития.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гринберг К. Н., Подугольникова О. А., Лебединская К. С., Блюмина М. Г., Райская М. М., Цитология. 1966, 8, 2.
2. Ревазов А. А. и Русских В. В. Цитология. 1966, 8, 2.
3. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатр. детского возраста. М., 1965, 3.
4. Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику. М., 1968.

СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КЛЕЙНФЕЛЬТЕРА В ПРАКТИКЕ СУДЕБНОЙ ПСИХИАТРИИ

Э. С. Наталевич, К. Н. Гринберг

В практике судебной психиатрии довольно часто приходится встречаться с больными олигофренией. Изучение этой формы заболевания всегда сопряжено с целым рядом как чисто медицинских проблем, так и социально-правовых вопросов. До последнего времени диагноз олигофрении ставился обобщенно, так как при судебно-психиатрической экспертизе этих больных решающее значение имеет степень психической неполноценности.

Вместе с тем, современный уровень учения об олигофрениях дает возможность эксперту-психиатру не только на основании анализа психического состояния испытуемого прийти к заключению о его невменяемости, но и конкретизировать диагноз, что позволяет уточнить и углубить представление о структуре изучаемого психического дефекта.

Как иллюстрация этого положения приводится клиническое описание больного олигофренией, решение вопросов о психическом состоянии и вменяемости которого при проведении судебно-психиатрической экспертизы представило известные затруднения. Проведение специального цитогенетического исследования у больного выявило хромосомную патологию, что дало возможность поставить точный диагноз: «Болезнь Клейнфельтера». В практике отечественной судебной психиатрии этот диагноз был поставлен впервые. Приводим это наблюдение.

А-в Владимир, 1941 года рождения, обвиняемый по ст. 146, ч. I УК РСФСР в разбойном нападении на гр. В-о, совершенном им в состоянии алкогольного опьянения, свидетельствовался в ЦНИИСП им. проф. Сербского. По данному делу А-в В. проходил амбулаторную судебно-психиатрическую экспертизу, а также свидетельствовался стационарной комиссией и оба раза признавался вменяемым с диагнозами «Олигофрения в степени легкой дебильности», «Остаточные явления раннего органического поражения мозга». Суд выразил сомнение в правильности заключений указанных экспертиз и рекомендовал повторное стационарное обследование в институте судебной психиатрии.

Из анамнеза известно, что Владимир А-в в детстве развивался с задержкой. Поздно начал ходить и разговаривать. В школе учился плохо. Окончил 3 класса общеобразовательной школы, при этом во 2 и 3 классах учился по 2 года. В 16-летнем возрасте он пытался работать монтером-связистом, но специальности этой не освоил и через год уволился. В дальнейшем работал почтальоном, разнорабочим, грузчиком, но нигде на работе удержаться не мог и с 1962 года он работал в цехе для психически неполноценных лиц картонаж-

ником. Имел инвалидность 3 группы, состоял на учете в психоневрологическом диспансере Киевского района г. Москвы с диагнозом: «Олигофрения в степени выраженной дебильности». В армии не служил, был признан негодным к военной службе ■ мирное время, годным к нестроевой ■ военное время. Согласно справке на испытуемого из поликлиники, ему ставился диагноз: «Недостаточность митрального клапана сердца; хронический анацидный гастрит». В прошлом он перенес ушиб головы без потери сознания, кроме того, ■ последнее время болел дизентерией. Периодически употреблял алкоголь. Как это видно из материалов дела, 22/II-66 г. он вместе со своим знакомым выпил 0,5 л водки на двоих. По пути к картонажной фабрике они встретили 70-летнюю г-ку В-ю, которую А-в остановил схватил за борта халата и потребовал, чтобы она отдала ему деньги, при этом он засунул ей руку ■ карман, затем обеими руками пытался душить ее за горло. Потерпевшая замахнулась сумкой на А-в и заявила, что она знает их обоих. Тогда А-в и его приятель бросились бежать, но были задержаны.

При обследовании ■ институте выявлено: больной высокого роста (рост 188 см, вес 65 кг), диспластичен по сложению. У него маленькая голова, неправильное строение зубов, длинные тонкие конечности, брахидактилия. Наружные половые органы его недоразвиты, вторичные половые признаки приближаются к женскому типу: округлые плечи и живот, несколько увеличены грудные железы, нет растительности на лице (рис. 1, см. стр. 265). При выслушивании: тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. При рентгеноскопии органов грудной клетки обнаружена митральная конфигурация сердца.

Неврологически: слабость конвергенции с обеих сторон, чуть сглажена правая носогубная складка. Сухожильные рефлексы справа несколько выше. Брюшные рефлексы вялые.

Электроэнцефалографическое исследование выявило диффузные нарушения биоэлектрической активности мозга органического характера. Эти нарушения проявляются ■ деформации волн альфа-ритма, наличии значительного количества медленных колебаний и снижении реактивности и лабильности мозговых структур.

Результаты цитогенетического исследования *

В клетках слизистой оболочки рта обнаружено 25% ядер с тельцем полового хроматина.

При исследовании хромосом ■ лейкоцитах периферической крови ■ 30 клетках из 40 обнаружено 48 хромосом. В остальных 10 клетках был меньшее число хромосом за счет случайной потери хромосом из разных групп. Лишними хромосомами были — одна из группы С, которая была идентифицирована как X-хромосома и один маленький акроцентрик, идентифицированный как Y-хромосома. Таким образом кариотип больного 44A + XXYY.

Психическое состояние: больной охотно вступает в контакт, болтлив, сам задает врачу вопросы, часто неуместные, не в состоянии соблюсти чувство дистанции. При беседе о правонарушении не отрицает того, что «напал на старушку», так как был пьян. Говорит об этом, беспечно смеясь. Легко соглашается, что воровать нехорошо, дает слово никогда не поступать так. В отделении ведет себя неровно. Легко подчиняется режиму, слушается персонал, но так же легко подчиняется соседям по палате. Были случаи, когда испытуемые с антисоциальным поведением провоцировали его на дурные поступки: он выкрикивал непристойные слова, бранился, обнажался. К нему приставали с гомосексуальными притязаниями и он легко соглашался, обещая никому не говорить, и тут же рассказывает об этом персоналу ■ врачу, давая обещания слушаться только медперсонал. Фон настроения у него в основном благодушный, он доверчив, незлобив. Раздает свои передачи, хотя самому пищи не хватает. Обнаруживает повышенный аппетит: постоянно съедает по три порции обеда и просит еще. Он

* Цитогенетическое исследование проведено при активном участии студента МГУ Габора Бенце. Авторы пользуются случаем, чтобы выразить ему благодарность.

часто становится объектом для насмешек со стороны окружающих, но не обижается и поведения своего не меняет. Временами он пляшет, поет, веселит соседей по палате; так же легко вступает в конфликты и быстро успокаивается. Любит рисовать, рисует самолеты, танки и другие картинки наивного детского содержания. В мастерских трудотерапии он не удерживается, но охотно работает в отделении по уборке туалета. У больного значительно ограничен интеллект, запас знаний мал, он плохо читает и пишет, хотя считает удовлетворительно и владеет достаточным количеством слов. Его суждения примитивны, наивны, он легко внушаем. Эмоции его неустойчивые, он легко переходит от смеха к слезам. Эмоциональные реакции его по-детски незрелы. Он беспомощен в своих попытках проведения линии защиты, критические его способности явно снижены.

Как видно из приведенной истории болезни, стационарная экспертиза в институте выявила, помимо недостаточности интеллекта, такие признаки психической неполноценности больного, как чрезвычайную внушаемость, слабость суждений, явную недостаточность критических способностей, а также эмоционально-волевые нарушения в виде эмоциональной незрелости и отчетливых колебаний настроения без значительных поводов. Кроме того, при обследовании были выявлены характерные особенности его телосложения, неврологические симптомы, а также изменения биоэлектрической активности мозга. И, наконец, решающую роль в диагнозе сыграли данные цитогенетического исследования, обнаружившие характерный кариотип для одного из вариантов синдрома Клейнфельтера.

Следует заметить, что судебно-психиатрическое заключение строится прежде всего на анализе всех сторон психической деятельности. При клиническом обследовании больных олигофренией для суждения о степени и тяжести слабоумия имеет существенное значение не столько установление недостаточности объема знаний и представлений, сколько выявление таких клинических признаков, как слабость суждений, неспособность к абстракции и, что особенно важно, констатация нарушений критики. Выраженные эмоционально-волевые нарушения обычно отягощают клиническую картину олигофрении.

Именно указанный комплекс расстройств и был выявлен у нашего подэкспертного. Отмеченные особенности структуры его психического дефекта являются характерными для диагностированной формы олигофрении.

Таким образом, клиническое обследование, проведенное в институте А-ву, обнаружило у него выраженную степень психического расстройства, исключающего возможность понимать значение своих действий и руководить ими.

Выявление и описание хромосомной аберрации, лежащей в основе указанного психического расстройства, придало экспертному заключению полную степень научной убедительности.

Стационарной судебно-психиатрической экспертизой института им. проф. Сербского больной А-в был признан невменяемым с диагнозом: «Олигофрения, синдром Клейнфельтера», нуждающимся в лечении в психиатрической больнице на общих основаниях.

Известно, что
проявлением ген
нилаланингидрок
фенилаланина в
капливаются нео
дуктов его анома
уксусной, фенил
первичным патол

Установлено,
рецессивным нас
времени отсутст
ного носителя г
с чем изыскание
ние. Лишь в са
попытки исполь

В настоящее
ний аминокисл
путей обнаруже
ферментных ко
пировиноградн
а также и у их
дены исследова
ченной при биоп
В нашей лабор
активности фен
чать активности
при биопсии. Н
ных констелля
ряд микро
разработанные
в печени больн
вует фермент

МАТЕРИАЛЫ К БИОХИМИЧЕСКОЙ ХАРАКТЕРИСТИКЕ ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНОЙ ОЛИГОФРЕНИИ

А. А. Покровский, Н. Т. Усачева, Л. Г. Пономарева,
Б. В. Лебедев, К. А. Коровников, Г. С. Литвинова

Известно, что фенилпировиноградная олигофрения является проявлением генетического выпадения биосинтеза фермента фенилаланингидроксилазы, катализирующего реакцию превращения фенилаланина в тирозин, вследствие чего в тканях организма накапливаются необычайно высокие количества фенилаланина и продуктов его аномального распада — фенилпировиноградной, фенилуксусной, фенилмолочной кислот. Именно это нарушение является первичным патогенетическим фактором фенилкетонурии.

Установлено, что фенилпировиноградная олигофрения является рецессивным наследственным заболеванием, однако до настоящего времени отсутствуют методы, позволяющие выявлять гетерозиготного носителя гена фенилпировиноградной олигофрении, в связи с чем изыскание такого теста приобретает первостепенное значение. Лишь в самое последнее время с этой целью были сделаны попытки использования теста с нагрузкой фенилаланином (1, 5).

В настоящее время для более полной характеристики состояний аминокислотного обмена при олигофрении и для изыскания путей обнаружения гетерозиготности было проведено изучение ферментных констелляций крови у 27 детей, страдающих фенилпировиноградным слабоумием, в возрасте от 11 месяцев до 12 лет, а также и у их родителей (36 человек). Кроме того, были проведены исследования ферментных констелляций ткани печени, полученной при биопсии у нескольких детей, больных фенилкетонурией. В нашей лаборатории разработан ультрамикрометод определения активности фенилаланингидроксилазы печени, позволяющий изучать активность в нескольких миллиграммах, ткани, полученных при биопсии. Наряду с этим методом для определения ферментных констелляций крови и печени были использованы также целый ряд микроэкспрессметодов и техника ультрамикροанализа, разработанные в нашей лаборатории (2, 3). Удалось показать, что в печени больных фенилкетонурией не только полностью отсутствует фермент фенилаланингидроксилаза, но и, по-видимому,

имеются выраженные изменения ферментных констелляций. Наиболее интересным следует считать повышение в печени активности холинэстераз.

Т а б л и ц а 1

Активность ферментов в пунктатах печени взрослых, практически здоровых людей и детей, больных фенилкетонурией
(в мк молях на 1 г. ткани за 1 минуту, для фенилаланин-4 — гидроксилазы
■ мк молях на 1 г. ткани за 1 час)

№№ пп	Фермент	Дети-олигофрены	Взрослые люди
1	Ацетилхолинэстераза (3. 1. 1. 7)	2,97	1,39
2	Холинэстераза (3. 1. 1. 8)	5,38	3,65
3	Щелочная фосфатаза (3. 1. 3. 1)	1,09	1,04
4	Кетозо-1-фосфат альдолаза (4. 1. 2, 7)	7,34	5,87
5	Аланин-аминотрансфераза (2. 6. 1. 2)	14,54	7,97
6	Аспартит-аминотрансфераза (2. 6. 1. 1)	9,57	4,92
7	Фенилаланин-4-гидроксилаза (1. 14. 3. 1)	0-00	0,8

К сожалению, чрезвычайно трудно получить данные, характеризующие активность ферментов в печени здоровых детей, подобных данных нам не удалось найти ■ в литературе. В связи с этим в табл. 1 для сравнения приведены величины активности ферментов печени здоровых взрослых людей, полученные на основании анализа материала биопсии.

В крови проводилось определение следующих ферментов: ацетилхолинэстеразы (3.1.1.7), холинэстеразы (3.1.1.8), карбоксилэстеразы (3.1.1.1), щелочной фосфатазы (3.1.3.1), аланин-аминотрансферазы (2.6.1.2), аспартат-аминотрансферазы (2.6.1.1), кетозо-1-фосфатаальдолазы (4.1.2.7). Кроме того, проводилось определение свободных аминокислот сыворотки крови. С этой целью был использован как разработанный в лаборатории микрометод определения аминокислот при помощи хроматографии на бумаге, так и метод ионообменной хроматографии с использованием автоматического анализатора. Изучалось также электрофоретическое рас-

пределение сывороточных белков с помощью зонального электрофореза в геле крахмала в плавающей кювете (4).

В результате проведенных исследований было установлено, что в сыворотке крови детей, страдающих фенилпировиноградной олигофренией, наряду с увеличением содержания свободного фенилаланина (до 15-20 мг%) имеет место статистически достоверное снижение концентрации треонина, валина, тирозина, лейцина. Полученные данные позволяют сделать заключение, что при фенилкетонурии в крови больных детей имеет место резкое нарушение соотношения свободных аминокислот.

Не удалось обнаружить статистически достоверных изменений активности следующих ферментов в крови детей, больных фенилкетонурией: щелочной фосфатазы, аланин-аминотрансферазы, аспартат-аминотрансферазы, кетозо-1-фосфатальдолазы, ацетилхолинэстеразы. Активность перечисленных ферментов оказалась в пределах нормы и у родителей больных детей.

Таблица 2

Активность ферментов в крови детей, больных фенилкетонурией
здоровых детей, родителей больных детей и взрослых
здоровых людей
(в мк молях на 1 г. ткани за 1 минуту)

№№ пп	Фермент	Дети до 5 лет		Дети старше 5 лет		Взрослые	
		больн.	здоров.	больн.	здоров.	родит.	здоров.
1	Ацетилхолинэстераза (3. 1. 1. 7)	4,2 0,1	3,8 P	3,67 0,1	3,5 P	4,68 0,1	4,2 P
2	Холинэстераза (3. 1. 1. 8)	12,3 0,02	9,3 P 0,01	11,55 P	7,0 0,001	9,3 P	7,5 0,001
3	Карбоксалэстераза (3. 1. 1. 1)	2,1 0,1	1,80 P	1,76 0,1	1,60 P	1,76 0,05	1,34 P 0,02
4	Щелочная фосфатаза (3. 1. 3. 1)	0,0264	0,0297	0,0206	0,0354	0,0084	0,0090
5	Кетозо-1-фосфат аль- долаза (4. 1. 2, 7)	0,00128	0,00090	0,00145	0,00180	0,00144	0,002
6	Аланин-аминотранс- фераза (2.6 . 1. 2)	0,0078	0,0009	0,0068	0,0071	0,0075	0,0058
7	Аспартат-амино- трансфераза(2,6,1. 1)	0,0079	0,0083	0,0083	0,0060	0,0075	0,0053

Наиболее интересные данные были получены при определении активности холинэстеразы в сыворотке крови больных детей и их родителей (табл. 2). Удалось установить, что у детей, страдающих фенилпировиноградной олигофренией, имеет место статистически достоверное увеличение активности холинэстеразы крови. Достоверное повышение активности данного фермента обнаружено также и у родителей больных детей. Кроме того, установлено достоверное повышение активности карбоксилэстеразы крови у родителей, дети которых страдают фенилкетонурией (табл. 2).

Обращает внимание выраженное снижение у больных детей концентрации белка в F_{α_2} фракции, несущей церуллоплазмин, обладающий оксидазным действием в отношении биогенных аминов. Уменьшение содержания белка наблюдалось и в области медленных α_1 глобулинов (постальбумины) и медленных α_2 — глобулинов (S_{α_2} фракция).

Полученные данные позволяют более полно охарактеризовать биохимические нарушения при фенилкетонурии. Можно предположить, что данное заболевание характеризуется аномалией биосинтеза в ткани печени не только фенилаланингидроксилазы, но и ряда других ферментов. Одним из них, по-видимому, является холинэстераза. Функциональная роль неспецифической холинэстеразы в организме животных до настоящего времени не может считаться достаточно выясненной. Очевидно, этот фермент в отличие от ацетилхолинэстеразы не может принять непосредственного участия в осуществлении акта синаптической передачи. В то же время в крови человека концентрация холинэстеразы по сравнению с другими биологическими видами является одной из высших. Мы позволяем высказать сугубо предварительное предположение о том, что холинэстераза крови может иметь существенное значение в ограничении зоны действия эфиров холина и предупреждения генерализации их эффектов в организме. В случае принятия этого предположения можно допустить, что достоверное увеличение синтеза данного фермента в организме, может носить адаптивный характер в ответ на несовершенство осуществления биохимических процессов в мозгу олигофренов. Это предположение, разумеется, требует многосторонней проверки. Однако сам факт увеличения активности холинэстеразы в крови не только у больных фенилкетонурией, но и у их родителей, не может не привлечь внимания. Можно надеяться, что более широкое использование предлагаемых биохимических тестов при изучении данного заболевания, позволит наметить новые пути обнаружения гетерозиготности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Нейфах С. А., Шапошников А. М. Вестник АМН СССР, № 7, 1967, стр. 62.
2. Покровский А. А. В кн.: «Химические основы процессов жизнедеятельности», Медгиз, 1962, стр. 274.

3. Покровский А. А. В кн.: «Руководство по изучению питания и здоровья населения». Изд. «Медицина», М., 1964, стр. 122, 140, 144, 170, 201.

4. Покровский А. А., Коровников К. А. Биохимия, т. 31, вып. I, 1966, стр. 78.

5. Bremer H. J., Neumann N. Nature, 1966, 209; 5028, p. 1148.

О ПОЛИМОРФИЗМЕ ПСИХИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ

М. Г. Блюмина

Фенилкетонурия представляет для психиатров большой интерес широкой вариабельностью психических нарушений и возможностью терапевтического воздействия. Кардинальным клиническим симптомом болезни является слабоумие. Глубина интеллектуального дефекта варьирует от почти нормального интеллекта у редких больных до выраженной идиотии. По Джервису (4), 65% больных страдают слабоумием в степени идиотии, 31% — в степени имбецильности, 3,2% — дебильностью и у 0,8% — интеллект близок к норме. Слабоумие при фенилкетонурии отличается рядом особенностей. Кроме основного синдрома интеллектуальной недостаточности у больных наблюдаются нарушения поведения нередко психотического характера, расстройства настроения и некоторые другие психопатологические синдромы. Так, Пенроз и некоторые другие авторы (4, 6, 7) считают, что одним из вариантов проявления болезни является шизофреноподобная симптоматика. У других больных на первый план выступают явления интеллектуальной недостаточности с резко выраженной психической вялостью или двигательной «гиперактивностью». Л. А. Булахова (2) относит к основным особенностям психики больных фенилкетонурией наклонность к раздражительности, плаксивости, пугливости, колебаниям настроения дисфорического характера. Известно, что у 20—40% больных кроме слабоумия имеются эпилептические припадки.

Целью наших исследований является изучение психических нарушений при фенилкетонурии и попытка проанализировать зависимость формирования клинической картины слабоумия от возраста, пола и глубины интеллектуального дефекта.

Под нашим наблюдением находятся 115 больных в возрасте от 9 месяцев до 16 лет — 72 мальчика и 43 девочки, с клинически и биохимически установленным диагнозом фенилкетонурии. Динамические клинические наблюдения, проводившиеся в течение ряда лет, позволили нам тщательно изучить психические нарушения при этом заболевании.

Таблица 1

Степень интеллектуальной недостаточности у больных фенилкетонурией

Степень интеллектуальной недостаточности	По Джервису		Наши набл.		Р.
	к-во	%	к-во	%	
Идиотия и имбецильность	298	$96,0 \pm 1,1$	100	$86,9 \pm 3,1$	$< 0,05$
Дебильность	10	$3,2 \pm 1,0$	14	$12,2 \pm 3,0$	$< 0,05$
Близкий к норме интеллект	1	$0,8 \pm 0,15$	1	$0,9 \pm 0,2$	
Всего:	310	100,0	115	100,0	

По степени интеллектуальной недостаточности состав наших больных отличается от показателей Джервиса в сторону увеличения процента легких форм слабоумия (см. табл. 1). Мы объясняем это различием обследованных контингентов. В то время как Джервис и другие зарубежные авторы выявляли больных фенилкетонурией, главным образом, в учреждениях для глубоко слабоумных, мы обследовали детей, обратившихся на консультацию в Московский городской психоневрологический диспансер для детей и подростков, т. е. находящихся в семьях. Наши данные близки к результатам исследований Сентерволла (3), который выявил до 10% больных фенилкетонурией с легкими степенями слабоумия.

Больных с глубоким слабоумием мы разделили на две подгруппы: идиотия и глубокая имбецильность (больные не ориентированы в домашней обстановке, не владеют никакими навыками, не понимают или плохо понимают обращенную речь, не говорят) и легкая имбецильность (несмотря на явную необучаемость, больные хорошо ориентированы и удовлетворительно приспособлены в быту, понимают обращение, объясняются жестами или говорят отдельные слова). Больных первой подгруппы было 81, второй — 19.

При сравнении психического состояния детей одного и того же возраста мы обращали особенное внимание на динамику психического развития и формирования психопатологической картины слабоумия в зависимости от возрастной фазы больного. В таблице 2 представлена структура глубины слабоумия в различных возрастных группах.

Все данные о больных, получающих специфическое лечение (30 больных), взяты до назначения лечения; таким образом, мы приводим сведения только о нелеченных больных.

Как видно из таблицы, в группе самого младшего возраста (0—3 года) глубокие степени слабоумия занимают большее место, чем у более старших детей (85,3% против 63,8—65,2%). Это подтверждает наши наблюдения (1), а также мнение тех исследователей, которые наблюдали после 3—4 лет у больных фенилкетонурией без лечения продвижение в психическом развитии.

По основным психопатологическим синдромам мы разделили больных на четыре группы:

1. Больные, у которых наряду со слабоумием наблюдалась шизофреноподобная симптоматика (44 больных — 38,3%).

2. Больные с неврозоподобными и невротическими явлениями (22 больных — 19,1%).

3. Больные, у которых основным психопатологическим синдромом является интеллектуальный дефект (олигофреноподобная симптоматика) — (15 больных — 13%).

4. Больные с систематическими судорожными припадками (34 больных — 29,6%).

В первую группу мы отнесли детей, психическое состояние которых характеризовалось нарушениями поведения психотиче-

Таблица 2

Структура интеллектуальной недостаточности в различных возрастных группах

Степень интеллектуального дефекта	0 — 3 г.		3 — 7 лет		Старше 7 лет		Всего
	к-во	% $\pm m$	к-во	% $\pm m$	к-во	% $\pm m$	
Глубокое слабоумие	29	85,8 \pm 6,3	37	63,8 \pm 6,3	15	65,2 \pm 9,9	81
Легкая имбецильность	3	8,8 \pm 4,8	11	19,0 \pm 5,1	5	21,8 \pm 8,6	19
Дебильность	2	5,9 \pm 4,0	9	15,5 \pm 4,7	3	13,0 \pm 7,0	14
Интеллект, близкий к норме	—	—	1	1,7 \pm 1,6	—	—	1
Всего	34	100,0	58	1,000	23	100,0	115

ского характера. Кроме выраженного слабоумия эти дети обращали на себя внимание отсутствием контакта с окружающими людьми, или слабым контактом только с матерью, отсутствием интереса к окружающему, своеобразными расстройствами внимания (почти полной непривлекательностью внешними раздражителями) и монотонным психомоторным возбуждением колеблющейся интенсивности, которое было расценено как кататоническое. У отдельных детей наблюдались и другие кататонические расстройства: субступорозные состояния, застывания в нелепой позе. Больные этой группы страдали различными степенями интеллектуальной недостаточности (см. табл. 3). Возможно, из-за отсутствия контакта, глубина интеллектуального дефекта казалась более выраженной, чем это имело место на самом деле.

Поведение этих больных было немотивированным и неадекватным ситуации. Не обращая внимания ни на людей, ни на предметы, они бесцельно двигались по помещению, произнося нечленораздельные звуки. Внезапно резко вскрикивали или хохотали. Хватали предметы, попадающие в поле их зрения, но не могли сосредоточиться на них. Обращало внимание обилие двигательных стереотипий, скорее вычурных, чем элементарных: манерное изгибание кистей, какие-то своеобразные движения руками, взмахивания, потирания, отряхивания. У многих больных наблюдались гримасы. Некоторые дети были агрессивны, злобны, но чаще они наносили повреждения себе, чем окружающим. Выраженный аутизм, монотонность возбуждения, импульсивность, склонность к двигательным стереотипиям, а у детей, владеющих речью, и к эхоталии, бессмысленное повторение действий окружающих были настолько сходны с теми расстройствами, которые наблюдаются у детей при шизофрении, что порой эти состояния были клинически неразличимы. Необходимо отметить, что среди больных фенилкетонурией с шизофреноподобной картиной болезни встречались дети всех возрастов, но преобладали больные дошкольного возраста. После 5 и особенно 7 лет у части больных начиналось заметное продвижение в умственном развитии, одновременно появлялись эмоциональные связи с окружающими и несколько угасало кататоническое возбуждение. Дети оставались суевливыми, беспокойными, но поведение их становилось более упорядоченным, осмысленным и адекватным. У других больных поведение с возрастом не утрачивало психотической окраски.

Таким образом, не только лабораторные данные, но и сама динамика психопатологических проявлений у значительной части больных помогала отграничить шизофреноподобный синдром при фенилкетонурии от шизофрении. Нам не удалось наблюдать состояний, которые можно было бы расценить как галлюцинаторные эпизоды, хотя в литературе имеются такие указания (Джервис, 1963).

Для иллюстрации приводим выписку из истории болезни.

Наблюдение № 69

Больной К. А., 1960 года рождения. Диагноз фенилкетонурии установлен в возрасте 5 лет. Отстает в психическом развитии от сверстников с раннего возраста.

В 5 лет. Однообразно ходит по помещению, ни к чему не проявляя интереса. Временами начинает гримасничать, подпрыгивать, вычурно изгибать кисти рук, рассматривать их. В контакт ни с кем не вступает. Несмотря на то, что четко дифференцирует мать, на ее уход из кабинета не реагирует. Речь не пользуется, но временами повторяет последнее слово из обращения взрослых (Как тебя зовут? — зовут. — Где Андрюша? — Рюша.) Взор пустой, отсутствующий, лицо амимично, бездеятелен. Впечатление, что обращенную речь почти не понимает, хотя временами внезапно выполняет различные инструкции. Себя не обслуживает.

В 6 лет. Резко выражено психомоторное возбуждение. Мечется по кабинету, ни на что не обращая внимания, топчется или кружится на одном месте, то вскрикивая, то начиная громко хохотать без видимой причины. Производит массу стереотипных движений, то вычурно изгибает кисти и пальцы, то как-то своеобразно потирает руку. Все время гримасничает. Не пользуется речью для общения, хотя повторяет за взрослыми отдельные слова. В контакт не вступает, не играет, не владеет навыками самообслуживания. По словам матери, когда бывает спокойнее, выполняет многие инструкции, умеет пользоваться некоторыми домашними предметами. Интересуется только машинами, часами катает их по полу и что-то бормочет. На другие игрушки не реагирует.

Больные второй группы уже в дошкольном возрасте обращали внимание лучшим контактом с окружающими и менее глубокой интеллектуальной недостаточностью. Их поведение характеризовалось часто двигательным беспокойством, какой-то напряженностью, тормозимостью и в то же время легко возникающей возбудимостью и раздражительностью. Они бурно реагировали на любое изменение привычной обстановки, пугались всего нового, незнакомого, начинали кричать, плакать и нередко становились агрессивными. Настроение их отличалось крайней лабильностью. От благодушия и эйфории они легко переходили к состояниям озлобления и напряженности, или к состояниям угнетения и тоски. Если первые состояния напоминали по структуре дисфорические расстройства, но были лишены отчетливой пароксизмальности, то вторые, возникающие чаще у детей с легкими степенями слабоумия, скорее напоминали дистимические состояния. Эти дети отличались склонностью к чрезмерным и недостаточно дифференцированным реакциям на внешние раздражители. Страхи, возникая в ответ на реальный раздражитель, по силе и диффузности были ближе к витальным реакциям, чем к психогенным. Состояния эти мы расценили как неврозоподобные. Больные с легкой интеллектуальной недостаточностью были особенно ранимы и необычно тонко для слабоумных реагировали на различные раздражители. Кроме неврозоподобных состояний у некоторых из них легко возникали настоящие, психогенные реакции (энурез при помещении в школу, заикание после испуга, негативизм реакции протеста). Основную часть больных этой группы составляли дебилы и дети с легкой степенью имбецильности. Последние, хотя и не могли обучаться, поражали относительно высокими и тонкими эмо-

циями, не свойственными олигофренам с аналогичной степенью интеллектуального дефекта, а также хорошей приспособленностью в быту. Интересно отметить, что в этой группе преобладали девочки и дети старше 3 лет (см. табл. 3, 4 и 5).

Наблюдение № 23.

Больная И. П., 1958 года рождения. Диагноз фенилкетонурии установлен в 6 лет, когда родители обратились с жалобами на отсталость в умственном развитии и заикание. Девочка с раннего возраста отставала в развитии от сверстников. До 3 лет не интересовалась окружающими, не играла игрушками, была беспокойной, раздражительной, не говорила. После 3 лет начала быстро продвигаться в умственном развитии, хотя оставалась легко возбудимой, раздражительной, всего боялась. Часто, испугавшись чего-либо, кричала «до посинения». Боялась оставаться одна, не отпускала от себя мать, при посторонних замыкалась. К 5 годам девочка освоила почти все основные понятия и навыки, неплохо понимала речь и говорила, и родители отдали ее в детский сад. В детском саду с первых дней замкнулась, не вступала в контакт ни с взрослыми, ни с детьми, отказывалась от игры. В течение 3 недель ни с кем в детском саду не разговаривала. Дома была повышенно раздражительной, плохо спала, мало говорила с родными. Через 2 недели появилось заикание.

В возрасте 8 лет поступила в вспомогательную школу. Очень неохотно ходила в школу. Опять замкнулась и не отвечала на вопросы педагогов, была подавлена, много плакала. Через неделю появился ночной энурез. Если девочка по болезни оставалась дома на несколько дней, то через 2—3 дня энурез исчезал без лечения. С поступлением в школу усилилось заикание и стали более выраженными расстройства настроения.

У 15 больных — 13% — в клинической картине болезни на первый план выступало слабоумие. По психопатологическим особенностям эти дети делились так же, как и олигофрены других групп на торпидных (с преобладанием выраженной психической вялости, инертности, замедленности всех психических процессов и реакций) и эректильных (двигательно-расторможенных с элементарными двигательными стереотипиями, примитивным, неосмысленным поведением). В этой группе преобладали мальчики всех возрастов и наблюдались глубокие степени слабоумия (см. табл. 3, 4, 5). Несколько больных старшего возраста обнаруживали отличия от глубоко слабоумных олигофренов только более высоким развитием эмоциональных реакций.

У 34 детей кроме интеллектуальной недостаточности наблюдался стойкий судорожный синдром. Единства в психопатологической картине слабоумия в этой группе не имелось. Как правило, дети были глубоко слабоумными. Характер припадков у них был различным. У одних возникали малые припадки, у других отмечался полиморфизм судорожных явлений с определенной возрастной динамикой (кивки, вздрагивания, сгибательные пароксизмы, большие развернутые припадки). Длительность судорожных проявлений была различной (от 1 до 6—7 лет). С возрастом пароксизмальные явления, как правило, исчезали. После прекращения судорог большая часть больных оставалась глубоко слабоумной, но в редких случаях наблюдалась тенденция к улучшению общего психического состояния и продвижению в умственном развитии.

Таблица 3

Корреляция степени интеллектуального дефекта
и психопатологической картины слабоумия
(ввиду малого количества наблюдений в отдельных группах
приводятся абсолютные цифры)

Степень интеллектуального дефекта	Шизофрено- подобная с-ка	Неврозоподоб- ная с-ка и не- врогич. р-ции	Олигофрено- подобная с-ка	Эписиндром	Всего
Идиотия и глубокая имбецильность	34	2	14	31	81
Легкая имбецильность	8	7	1	3	19
Дебильность	1	13	—	—	14
Интеллект, близкий к норме	1	—	—	—	1
Всего:	44	22	15	34	115

Как видно из таблицы 3, шизофреноподобная симптоматика наблюдается у больных с различными степенями интеллектуального дефекта, но преимущественно коррелирует с глубоким слабоумием. Неврозоподобная симптоматика, напротив, встречается, главным образом, у детей с легкой интеллектуальной недостаточностью. Систематические судорожные явления и простое слабоумие коррелируют с глубоким интеллектуальным дефектом.

Таблица 4

Зависимость психопатологических синдромов
от возраста больных

Формы	0—3 г. к-во	3—7 л. к-во	7—10 л. к-во	Старше 10 л. к-во	Всего к-во
Шизофреноподобная	9	27	5	3	44
Неврозоподобная	—	16	5	1	22
Олигофреноподобная	3	5	5	2	15
Эпилепсия	22	10	2	—	34
Всего:	34	58	17	6	115

Как показано в таблице 4, шизофреническая симптоматика встречается у больных различных возрастных фаз, но преобладают в основном дети дошкольного возраста. Это указывает на то, что с возрастом психопатологическая картина видоизменяется.

Неврозоподобный и невротический синдромы выявляются в дошкольном возрасте и у школьников. Учитывая, что при этом наблюдаются главным образом легкие степени слабоумия, можно предположить, что появление указанной симптоматики после 3—4 лет прогностически благоприятно.

Олигофреноподобная картина болезни наблюдается у детей всех возрастных фаз, а эписиндром, в основном, встречается у детей младшего возраста, что объясняется частым исчезновением судорожных пароксизмов через 1—3 года после их возникновения.

Относительно преобладания того или другого пола среди больных фенилкетонурией существуют различные мнения. Так, Пенроз (7) считает, что фенилкетонурией чаще болеют девочки, а Ланг (5) отдает предпочтение мальчикам. По мнению Джервиса (4) заболевание не зависит от пола больных, так как мальчики и девочки среди них встречаются одинаково часто. Несмотря на то, что среди наших больных было больше мальчиков (72—62,6%), чем девочек (43—37,4%), мы не можем утверждать преобладание одного из полов при фенилкетонурии, так как контингент изучаемых больных определялся случайностью обращения. При изучении влияния пола на формирование клинической картины слабоумия мы также не смогли установить какой-либо закономерности (см. табл. 5). Преобладание мальчиков в большей части клинических групп может быть объяснено значительно большим их числом среди наших наблюдений.

Таблица 5

	Мальчиков	Девочек	Всего
Шизофреноподобная симптоматика	27	17	44
Неврозоподобная симптоматика и невротические реакции	11	11	22
Олигофреноподобная картина болезни	12	3	15
Судорожный синдром	22	12	34
Всего:	72	43	115

Пров
туально
фенилкет
ноподобн
глубины
больший
от 0 до
ную дина
3—4-лет

Обнар
хопатоло
фекта, та
у больны
сти, а эпи
тика — у
шизофрен
боких сте
можно. Б
отдельных
движения
видоизмен
ленных во
будто это
подобную

Пробл
ней и в ч
ческий и
его причи
неоднород
чена веро
лезни ока
как генети
дальнейш

1. Блю
кова. 1964,
2. Блю
психиатр. им
3. Бул
1968, 2, 232
4. Сеп
Washington,
5. Jер
Illinois, 1963
6. Lанг
Heidelberg,
7. Lум
8. Рен
10

Проведенные исследования показали полиморфизм интеллектуального дефекта и психопатологической картины слабоумия при фенилкетонурии (шизофреноподобная, неврозоподобная, олигофреноподобная симптоматика и эписиндром). Обнаружена зависимость глубины интеллектуального дефекта от возраста больного. Наибольший процент глубоко слабоумных больных падает на возраст от 0 до 3 лет. Это указывает на самопроизвольную положительную динамику психического развития при фенилкетонурии после 3—4-летнего возраста.

Обнаружена также зависимость формирования некоторых психопатологических синдромов от глубины интеллектуального дефекта, так, неврозоподобная симптоматика наблюдается только у больных с легкими степенями интеллектуальной недостаточности, а эпилептиформный синдром и олигофреноподобная симптоматика — у идиотов и глубоких имбецилов. Несмотря на то, что при шизофреноподобной симптоматике обнаружено преобладание глубоких степеней слабоумия, четкой корреляции доказать невозможно. Более убедительным является анализ возрастной динамики отдельных синдромов. С возрастом, в зависимости от степени продвижения психическом развитии, психопатологические синдромы видоизменяются, что доказывается преобладанием детей определенных возрастных групп в различных клинических группах. Как будто это положение не распространяется только на олигофреноподобную форму болезни.

Проблема клинического полиморфизма наследственных болезней и в частности фенилкетонурии представляет большой практический и теоретический интерес с точки зрения, обуславливающих его причин. Возможно, в основе этого явления лежит генетическая неоднородность заболевания, гетерогенность. Однако, не исключена вероятность, что на формирование клинической картины болезни оказывают модифицирующее влияние различные факторы, как генетического, так и экзогенного происхождения. Необходимы дальнейшие исследования в этом направлении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Блюмина М. Г. Ж. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1964, 7, 1035.
2. Блюмина М. Г., Лебедев Б. В., Мирзоянц Н. С. Ж-л. невр. и психиатр. им. С. С. Корсакова, 1969, 10: 1540.
3. Булахова Л. А. Ж. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1968, 2, 232.
4. Centerwall W. R. and Centerwall S. A. Phenylketonuria, Washington, 1961.
5. Jervis G. A. In «Phenylketonuria» ed. by F. L. Lyman. Springfield, Illinois, 1963, 52.
6. Lang K. Ergebn inn Med. und Kinderheilk. B-6. Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1955, 78.
7. Lyman F. L. N. Y. J. Med., 1958, 58, 3653.
8. Penrose L. S. Lancet, 1946, I, 449.

РОЛЬ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ДЕФЕКТОВ ОБМЕНА В РАЗВИТИИ ОЛИГОФРЕНИИ

К. Д. Краснопольская

Выяснение этиологического фактора в развитии олигофрении открывает большие возможности для диагностирования, лечения и предупреждения отдельных форм слабоумия.

В настоящей статье, не касаясь всех наследственных факторов, играющих этиологическую роль в развитии (примерно 30%, по далеко не полным данным) олигофрении, мы остановимся только на «наследственных дефектах обмена».

В настоящее время известно около 50 различных наследственных болезней обмена веществ. Некоторые из них, такие как фенилкетонурия и тирозиноз сопровождаются развитием олигофрении (табл. 1). Список таких заболеваний увеличивается с невероятной быстротой, возрастая на 2—3 нозологических формы в год. Большая часть их наследуется по аутосомно-рецессивному типу и является наследственными энзимопатиями, обязанными своим происхождением какой-то определенной аномалии в генотипе человека. Вследствие этой аномалии, фермент может не синтезироваться вовсе, либо он синтезируется, но из-за мутации в его реактивном участке — неактивен; либо фермент синтезируется и структура его нормальна, но из-за отсутствия кофакторов, или наличия ингибиторов в организме хозяина фермент не может функционировать. Наследственные болезни обмена, сопровождающиеся развитием олигофрении, можно подразделить на 5 групп:

1. Нарушение аминокислотного обмена.
2. Нарушение углеводного обмена.
3. Нарушение эндокринного обмена.
4. Липоидозы и лейкодистрофии.
5. Прочие дефекты обмена.

Подробную характеристику всех нозологических форм, составляющих эти группы, можно найти в двух капитальных трудах (1, 2). В качестве примера целесообразно рассмотреть обмен фенилаланина, в цепи превращений которого известно не менее 3 наследственных энзимопатий. Из этих энзимопатий фенилкето-

нур
деф
в по

фенил

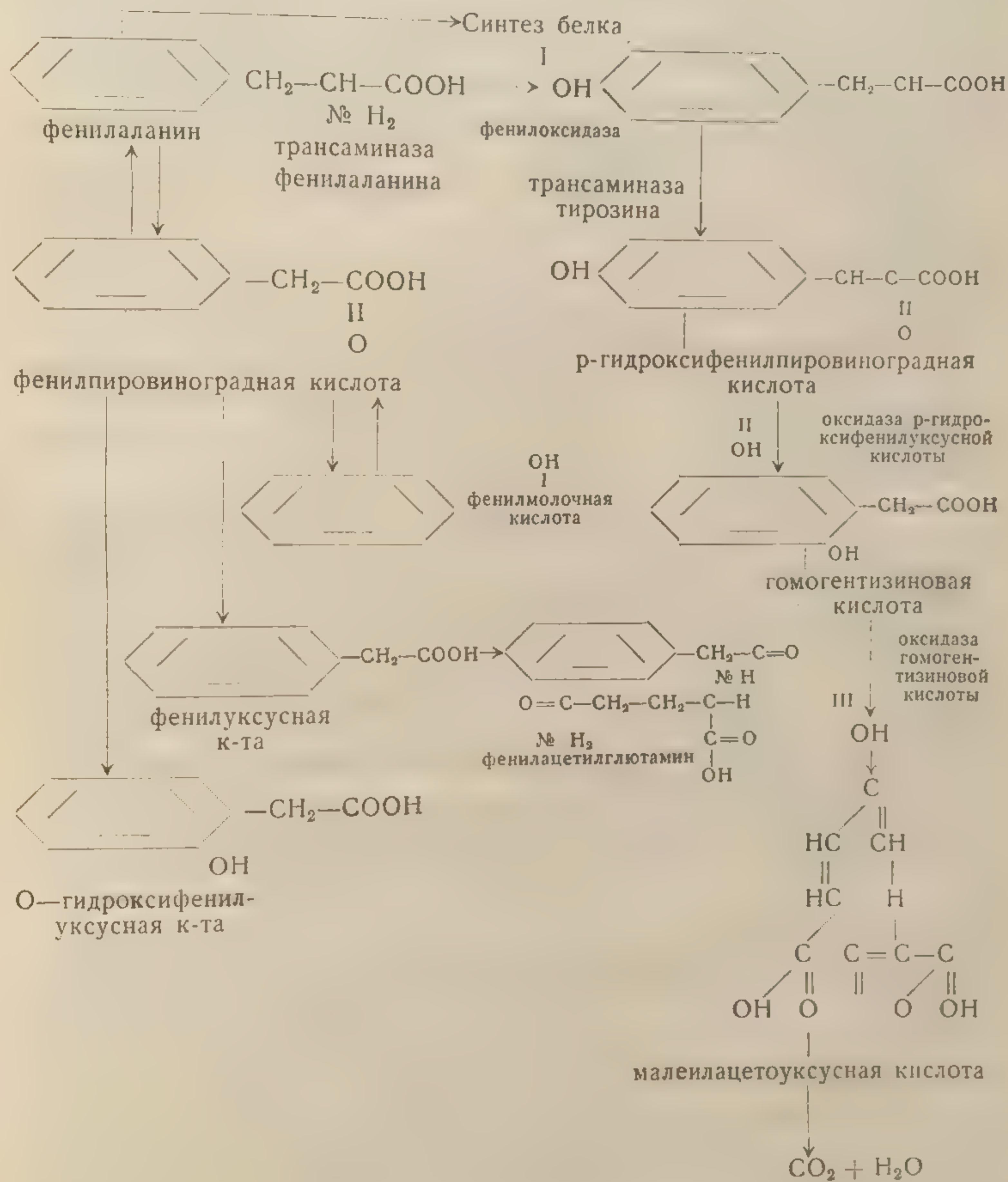
фенилпи

О — гидрок
уксусна

нурия занимает совершенно особое место в ряду врожденных дефектов метаболизма потому, что более других распространена в популяции и существенно лучше других изучена (схема 1).

Схема 1.

Обмен фенилаланина



Если не работает фенилксидаза (I), развивается фенилкетонурия. Если не работает ферментная система, обозначенная цифрой II, развивается тирозиноз, цифрой III — алкаптонурия. Из них фенилкетонурия и тирозиноз сопровождаются развитием олигофрении.

Дефект фенилксидазной системы приводит к тому, что фенилаланин начинает накапливаться в тканях и жидкостях тела немедленно после рождения. У нормальных индивидуумов только незначительная часть фенилаланина тканей превращается в фенилпировиноградную кислоту, претерпевая трансаминирование; при фенилкетонурии частота этой реакции многократно возрастает. Часть фенилпировиноградной кислоты восстанавливается до фенилмолочной кислоты, часть превращается в орто-гидроксифенилуксусную кислоту, а часть декарбоксилируется с образованием фенилацетилглутамина (3).

Какое значение для диагностирования отдельных нозологических форм олигофрении имеет знание биохимизма патологии? Прямое определение ферментного дефекта в биопсии печени (что является делом достаточно сложным) может быть заменено определением патологических метаболитов в жидкостях тела.

В случае фенилкетонурии определяется в крови и моче содержание фенилаланина и в моче — наличие фенилпировиноградной кислоты и орто-гидроксифенилуксусной кислоты.

Все эти метаболиты могут быть определены в моче и крови с помощью простых качественных тестов.

За последние годы достигнут значительный прогресс в вопросах биохимического скенирования контингента олигофренов с целью выявления отдельных наследственных метаболических форм. Разработка скенирующих программ базируется на применении надежных экспресс-методов диагностики патологических продуктов обмена в моче и крови. Проведение разнообразных скенирующих программ получило широкое распространение во многих зарубежных странах (4, 5). В 1968 году Всемирная организация здравоохранения издала инструкцию по скенированию врожденных пороков обмена (6).

С методологической точки зрения все скенирующие процедуры, применяющиеся различными авторами в разном сочетании, могут быть разбиты на 3 большие группы.

I. Микробиологические ингибиторные тесты. Такой тест для выявления фенилкетонурии был впервые разработан и применен Гатри в США (8). Принцип метода состоит в следующем: на специальной полусинтетической среде, в которую добавлен аналог фенилаланина (β -2-тиэнилаланин), в течение ночи инкубируются споры прототрофного штамма *B. Subtillis* зона роста появляется только вокруг бумажного диска, пропитанного кровью пациента с высоким содержанием фенилаланина. Тест можно сделать полуколичественным; применяя контрольные диск, пропи-

танный кровью, содержащей определенные концентрации фенилаланина.

В настоящее время некоторыми авторами тест применяется для выявления болезни «кленового сиропа», гистидинемии, а также галактоземии. Принципиально тест может быть развит для выявления большого количества дефектов обмена, сопровождающихся избыточными аминокислотиуриями и гипергликемиями.

II. Качественные реакции с мочой и *urinalysis* включают ряд простых и хорошо известных тестов, позволяющих определять общую аминокислотиурию и сахароурию, повышенное содержание кетокислот, кальция, меди, индикана, гомогентизиновой кислоты, мукополисахариды. Также определяются индивидуальные аминокислоты — тирозин, пролин, цистеин, гомоцистеин, цистин, фенилаланин — и индивидуальные кетокислоты — фенилпировиноградная, пара-гидроксифенилпировиноградная, имидазолпировиноградная и т. д. Эти тесты позволяют быстро поставить ориентировочный диагноз.

III. Бумажная хроматография, которая иногда применяется в качестве единственной сканирующей процедуры (7), в большинстве же случаев — только для подтверждения диагноза. Этот метод позволяет точно идентифицировать патологию аминокислотного и углеводного обмена.

Интерес к сканированию диктуется не только чисто диагностическими целями, но и возможностью лечить некоторые наследственные метаболические дефекты. В настоящее время разработаны и успешно применяются лечебные диеты приблизительно для 15 таких дефектов. Принцип диетарной терапии состоит в искусственном исключении из диеты тех аминокислот и сахаров, накопление которых в организме пациента вызывает необратимое (9) повреждение мозга. Однако, в ходе применения некоторых из этих диет, стало очевидным уже к 1956 году, что эффективность диетарной терапии зависит от возраста пациента, в котором начато лечение. Как правило, диетарная терапия должна быть начата если не в первые дни, то, по крайней мере, в первые недели жизни ребенка. В противном случае изменения мозга оказываются необратимыми, и интеллект ребенка с трудом достигает или не достигает вовсе уровня развития, допускающего обучение в вспомогательной школе. Отсюда вытекает, что выявление наследственных дефектов обмена у новорожденных является одной из важных задач здравоохранения. В ряде стран эта проблема уже разрешается на основе детально разработанных экспресс-методов диагностики (8, 9). Решение этой проблемы должно стать задачей и советского здравоохранения.

Перечень заболеваний, вызванных наследственным дефектом обмена и сопровождающихся умственной отсталостью (по Gavard, 1968 hol).

№№	Название заболевания	Специфич. дефект	Патологические метаболиты
1	Абеталинопротеинемия (синдром Корнцвейга)	Возможно, неспособность образовать молекулу β -липопротеина	Отсутствие β -липопротеина, низкий холестерин ■ фосфолипиды в сыворотке, микроцитарная анемия
2	Альфааминопротеинемия	Неизвестен	Повышенное содержание триглицеридов, фосфолипидов, свободного холестерина и α -липопротеина в сыворотке
3	Ацилдегидрогеназная недостаточность	Недостаточность ацилдегидрогеназы	Заметный ацидоз, повышенное содержание ■ крови масляной ■ гексановой к-ты
4	Аргининиянтарная ацидурия	Недостаточность аргининсукциназы	Избыток аргининиянтарной к-ты в крови, моче и тканях
5	Цефалиновый липидоз	Неизвестен	Накопление цефалина, гексозаминфосфатида и, возможно, аминосакхара ■ тканях
6	Цитруллинурия	Недостаточность аргининиянтарной синтетазы	Избыток α -цитруллина в крови, моче и цереброспинальной жидкости
7	Врожденная семейная гемолитическая желтуха. Синдром Криглер-Наджара.	Снижение активности трансферазы глюкуроновой кислоты	Отсутствие билирубина в моче, повышение непрямого билирубина ■ крови
8	Цистатионурия	Недостаточность цистатиониназы	Цистатионин в моче

9	Диффузная церебральная дегенерация младенцев, б-нь Альпера	Неизвестен	Случайная аминокацидурия
10	Семейный младенческий молочнокислый ацидоз	Возможно, неизвестный дефект метаболизма в мышцах	В крови повышенное содержание лактата; ацидоз, снижающийся с возрастом ребенка
11	Фруктоземия	Почти тотальная потеря альдолазной активности печени для фруктозо-1-фосфата	Фруктозурия, аминокацидурия, фруктоземия, частая гипогликемия, низкий Mg.
12	Галактоземия	Недостаточность галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы	Галактозурия, протеннурия, аминокацидурия, избыток галактозо-1-фосфата в крови и тканях
13	Гаргоилизм, болезнь Хурлер	Предположительно, аномалия в обмене сахаридов	Избыток хондронинсульфата В и гепаритинсульфата в моче и тканях, избыток ганглиозидов ■ мозге
14	Болезнь Гоше (инфантильная форма)	Недостаточность β -глюкозидазы (цереброзидазы)	Избыток глюко- ■ галактоцереброзидов в тканях
15	Генерализованный гликогеноз (болезнь Помпе) тип 2 нейромускулярная форма	Возможно, недостаточность α (1, 4) глюкозидазы	Избыток гликогена в крови, лейкоцитах и в тканях
16	Гиперглицинемия	Неизвестен	Глицинурия, кетонурия, гиперглицинемия, общая аминокацидемия, кетоз
17	Болезнь Хартнепа	Возможно, селективное расстройство транспорта клеточных аминокислот в почках и тонком кишечнике	Аминокацидурия, индолуксусная кислота, индол-ацетилглутаминовая кислота и индикан в моче

Перечень заболеваний, вызванных наследственным дефектом обмена и сопровождающихся умственной отсталостью (по Gavard, 1968 hol).

№№	Название заболевания	Специфич. дефект	Патологические метаболиты
1	Абеталинопротеинемия (синдром Корнцвейга)	Возможно, неспособность образовать молекулу β -липопротеина	Отсутствие β -липопротеина, низкий холестерин и фосфолипиды в сыворотке, микроцитарная анемия
2	Альфааминопротеинемия	Неизвестен	Повышенное содержание триглицеридов, фосфолипидов, свободного холестерина и α -липопротеина в сыворотке
3	Ацилдегидрогеназная недостаточность	Недостаточность ацилдегидрогеназы	Заметный ацидоз, повышенное содержание в крови масляной и гексаноевой к-ты
4	Аргининиянтарная ацидурия	Недостаточность аргининсукциназы	Избыток аргининиянтарной к-ты в крови, моче и тканях
5	Цефалиновый липидоз	Неизвестен	Накопление цефалина, гексозаминфосфатида и, возможно, аминосахара в тканях
6	Цитруллинурия	Недостаточность аргининиянтарной синтетазы	Избыток α -цитруллина в крови, моче и цереброспинальной жидкости
7	Врожденная семейная гемолитическая желтуха. Синдром Криглер-Наджара.	Снижение активности трансферазы глюкуроновой кислоты	Отсутствие билирубина в моче, повышение непрямого билирубина в крови
8	Цистатионурия	Недостаточность цистатионазы	Цистатионин в моче

9	Диффузная церебральная дегенерация младенцев, б-нь Альпера	Неизвестен	Случайная аминокислотурия
10	Семейный младенческий молочнокислый ацидоз	Возможно, неизвестный дефект метаболизма в мышцах	В крови повышенное содержание лактата; ацидоз, снижающийся с возрастом ребенка

9	Диффузная церебральная дегенерация младенцев, б-нь Альпера	Неизвестен	Случайная аминокацидурия
10	Семейный младенческий молочнокислый ацидоз	Возможно, неизвестный дефект метаболизма в мышцах	В крови повышенное содержание лактата; ацидоз, снижающийся с возрастом ребенка
11	Фруктоземия	Почти тотальная потеря альдолазной активности печени для фруктозо-1-фосфата	Фруктозурия, аминокацидурия, фруктоземия, частая гипогликемия, низкий Mg.
12	Галактоземия	Недостаточность галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы	Галактозурия, протеинурия, аминокацидурия, избыток галактозо-1-фосфата в крови и тканях
13	Гаргоилизм, болезнь Хурлер	Предположительно, аномалия в обмене сахаридов	Избыток хондронинсульфата В и гепаринсульфата в моче и тканях, избыток ганглиозидов в мозге
14	Болезнь Гоше (инфантильная форма)	Недостаточность β -глюкозидазы (цереброзидазы)	Избыток глюко- и галактоцереброзидов в тканях
15	Генерализованный гликогеноз (болезнь Помпе) тип 2 нейромышечная форма	Возможно, недостаточность α (1, 4) глюкозидазы	Избыток гликогена в крови, лейкоцитах и в тканях
16	Гиперглицинемия	Неизвестен	Глицинурия, кетонурия, гиперглицинемия, общая аминокацидемия, кетоз
17	Болезнь Хартнепа	Возможно, селективное расстройство транспорта клеточных аминокислот в почках и тонком кишечнике	Аминокацидурия, индолуксусная кислота, индол-ацетилглутаминовая кислота и индикан в моче

№№	Название заболевания	Специфич. дефект	Патологические метаболиты
18	Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона)	Возможно, снижена синтетаза церулоплазмينا	Избыток меди в моче, мозгу, печени, почках, роговице, селезенке, надпочечниках и мышцах, аминокацидурия, глюкозурия, фосфатурия, низкое содержание в сыворотке церулоплазмينا, аминокислот, сахара и фосфатов
19	Гомоцистинурия	Неизвестен	Избыток гомоцистина в моче
20	Гидроксипролинемия	Недостаточность гидрокси-пролиноксидазы	Избыток гидроксипролина в крови и моче
21	Гипераммониемия	Недостаточность орнитин-транскарбамилазы	Нейтральная или слабощелочная аминокацидурия, повышенное содержание аммиака в крови и цереброспинальной жидкости
22	Тяжелая гиперкальциемия младенцев	Неизвестен	Гиперкальциемия, азотемия, высокий холестерин
23	Гипергистидинемия	Недостаточность гистидазы	Избыток гистидина в моче, крови и цереброспинальной жидкости и имидазолпировиноградной кислоты в моче
24	Гиперлизинемия I	Неизвестен	Избыток лизина в крови
25	Гиперлизинемия II	Неизвестен	Избыток лизина и аргинина в крови
26	Гиперпролинемия I	Недостаточность пролиноксидазы	Избыток пролина в крови и моче, избыток гидроксипролина и глицина в моче

27	Гиперпролинемия II	Недостаточность пролин-5-карбоксилатдегидрогеназы	Избыток пролина в крови и моче, избыток гидроксипролина и глицина в моче
28	Гиперурикемия	Неизвестен	Избыток мочевой кислоты в крови и моче
29	Гипервалинемия	Возможно, недостаточность валинтрансаминазы	Избыток валина в крови и моче
30	Энцефаломиелопатия Лейха (подострая некротическая энцефалопатия)	Неизвестен	Высокий уровень пируватов в крови
31	Лейцин-индуцированная гипогликемия	Неизвестен	Слабая гипогликемия. Быстрое снижение концентрации сахара в крови после дачи казеинового гидролизата, лейцина и изовалериановой к-ты
32	Лейкодистрофия. Болезнь Шилдера	Неизвестен	
33	Цереброокулоренальный синдром Лоу	Неизвестен	Аминокацидурия, случайная глюкозурия и протеинурия, ацидоз, азотемия
34	Болезнь кленового сиропа (лейциноз)	Возможен дефицит окислительной кокарбоксилазы аминокислот с боковыми цепями	Избыток изолейцина, валина, лейцина в крови и моче, кетоацидурия, случайно гипогликемия
35	Синдром Маринеско — Шегрена	Неизвестен	
36	Метахроматическая лейкодистрофия	Неизвестен	Сульфатиды в моче, мозгу, периферических нервах и почках

Продолжение таблицы 1

№.№	Название заболевания	Специфич. дефект	Патологические метаболиты
18	Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона)	Возможно, снижена синтетаза церулоплазмينا	Избыток меди в моче, мозгу, печени, почках, роговице, селезенке, надпочечниках и мышцах, аминокацидурия, глюкозурия, фосфатурия, низкое содержание в сыворотке церулоплазмينا, аминокислот, сахара и фосфатов
19	Гомоцистинурия	Неизвестен	Избыток гомоцистина в моче
20	Гидроксипролинемия	Недостаточность гидрокси-пролиноксидазы	Избыток гидроксипролина в крови и моче
21	Гипераммониемия	Недостаточность орнитин-транскарбамилазы	Нейтральная или слабощелочная аминокацидурия, повышенное содержание аммиака в крови и цереброспинальной жидкости
22	Тяжелая гиперкальциемия младенцев	Неизвестен	Гиперкальциемия, азотемия, высокий холестерин
23	Гипергистидинемия	Недостаточность гистидазы	Избыток гистидина в моче, крови и цереброспинальной жидкости и имидазолпировиноградной кислоты в моче
24	Гиперлизинемия I	Неизвестен	Избыток лизина в крови
25	Гиперлизинемия II	Неизвестен	Избыток лизина и аргинина в крови
26	Гиперпролинемия I	Недостаточность пролиноксидазы	Избыток пролина в крови и моче, избыток гидроксипролина и глицина в моче

27	Гиперпролинемия II	Недостаточность пролин-5-кар-боксилатдегидрогеназы	Избыток пролина в крови и моче, избыток гидроксипролина и глицина в моче
28	Гиперурикемия	Неизвестен	Избыток мочевой кислоты в крови и моче
29	Гипервалинемия	Возможно, недостаточность валин-трансаминазы	Избыток валина в крови и моче
30	Энцефаломиелопатия Лейха (подострая некротическая энцефалопатия)	Неизвестен	Высокий уровень пирувата

25	Гиперлизинемия II	Неизвестен	Избыток лизина в крови
26	Гиперпролинемия I	Недостаточность пролин-оксидазы	Избыток лизина и аргинина в крови Избыток пролина в крови и моче, избыток гидроксипролина и глицина в моче

27	Гиперпролинемия II	Недостаточность пролин-5-карбоксилатдегидрогеназы	Избыток пролина в крови и моче, избыток гидроксипролина и глицина в моче
28	Гиперурикемия	Неизвестен	Избыток мочевой кислоты в крови и моче
29	Гипервалинемия	Возможно, недостаточность валинтрансаминазы	Избыток валина в крови и моче
30	Энцефаломиелопатия Лейха (подострая некротическая энцефалопатия)	Неизвестен	Высокий уровень пируватов в крови
31	Лейцин-индуцированная гипогликемия	Неизвестен	Слабая гипогликемия. Быстрое снижение концентрации сахара в крови после дачи казеинового гидролизата, лейцина и изовалериановой к-ты
32	Лейкодистрофия. Болезнь Шилдера	Неизвестен	
33	Цереброокулоренальный синдром Лоу	Неизвестен	Аминоацидурия, случайная глюкозурия и протеинурия, ацидоз, азотемия
34	Болезнь кленового сиропа (лейциноз)	Возможен дефицит окислительной кокарбоксилазы аминокислот с боковыми цепями	Избыток изолейцина, валина, лейцина в крови и моче, кетоацидурия, случайно гипогликемия
35	Синдром Маринеско — Шёгрена	Неизвестен	
36	Метахроматическая лейкодистрофия	Неизвестен	Сульфатиды в моче, мозгу, периферических нервах и почках

№№	Название заболевания	Специфич. дефект	Патологические метаболиты
37	Нефрогенный несахарный диабет	Неспособность почечных канальцев реагировать на вазопрессин	Низкий удельный вес мочи, полиурия
38	Болезнь Ниманна — Пика	Неизвестен	Повышенное содержание сфингомиелина и лецитина в мозгу и др. тканях
39	Неэндемический семейный критинизм тип I, II тип III тип IV тип V	Неспособность связывать йод с тирозином Неспособность образовывать тироксин из йод-тирозина Дефицит дегалогеназы Неизвестен	Высокий холестерин в крови Повышенное содержание в крови, моче и щитовидной железе моно- и дийодтирозина, высокий холестерин в крови То же Повышенное содержание йодинированных полипептидов и холестерина в крови
40	Болезнь «сушеного хмеля»	Неизвестен	В моче избыток метионина, α -гидроксимасляной к-ты, тирозина, p-гидроксифенилпировиноградной к-ты и фенилмолочной кислоты
41	Фенилкетонурия	Недостаточность фенилаланин-гидроксилазы	В моче избыток фенилпировиноградной, фенилмолочной и фенилуксусной кислоты; в крови избыток фенилаланина

42	Псевдогипопаратиреоз	Неизвестен	Гипокальцурия, гипокальцемия, гипофосфатемия
43	Болезнь Тей-Сакса. Семейная амавротическая идиотия; варианты согласно возрасту начала болезни	Неизвестен	Повышенное содержание нейраминной кислоты и ганглиозидов в нейронах и клетках ретикулоэндотелия
44	Тирозиноз	Недостаточность оксидазы p-гидроксифенилпировиноградной кислоты	Избыток тирозина в крови и моче, избыток p-гидроксифенилпировиноградной кислоты в моче
45	Расстройство стероидного обмена	Неизвестен	Пониженное содержание эстрогена, прегнадиола и общих 17-кетостероидов в моче
46	«Болезнь вьющихся волос»	Неизвестен	Общая слабая аминоацидурия, избыток глутаминовой кислоты в крови
47	Аномалия вещества Т	Наличие вещества Т (близкого к аллоксану)	Вещество Т в крови

№ №	Название заболевания.	Специфич. дефект	Патологические метаболиты
37	Нефрогенный несахарный диабет	Неспособность почечных канальцев реагировать на вазопрессин	Низкий удельный вес мочи, полиурия
38	Болезнь Ниманна — Пика	Неизвестен	Повышенное содержание сфингомиэлина и лецитина в мозгу и др. тканях
39	Неэндемический семейный критинизм тип I, II тип III тип IV тип V	Неспособность связывать йод с тирозином Неспособность образовывать тироксин из йод-тирозина Дефицит дегалогеназы Неизвестен	Высокий холестерин в крови Повышенное содержание в крови, моче и щитовидной железе моно- и дийодтирозина, высокий холестерин в крови То же Повышенное содержание йодированных полипептидов и холестерина в крови
40	Болезнь «сушеного хмеля»	Неизвестен	В моче избыток метионина, α -гидроксимасляной к-ты, тирозина, р-гидроксифенилпировиноградной к-ты и фенилмолочной кислоты
41	Фенилкетонурия	Недостаточность фенилаланин-гидроксилазы	В моче избыток фенилпировиноградной, фенилмолочной и фенилуксусной кислоты; в крови избыток фенилаланина

42	Псевдогипопаратиреоидизм	Неизвестен	Гипокальцурия, гипокальциемия, гипофосфатемия
43	Болезнь Тей-Сакса. Семейная амавротическая идиотия; варианты согласно возрасту начала болезни	Неизвестен	Повышенное содержание нейраминной кислоты и ганглиозидов в нейронах и клетках ретикулоэндотелия

42	Псевдогипопаратиреонизм	Неизвестен	Гипокальцурия, гипокальцемиа, гипофосфатемия
43	Болезнь Тей-Сакса. Семейная амавротическая идиотия; варианты согласно возрасту начала болезни	Неизвестен	Повышенное содержание нейраминной кислоты и ганглиозидов в нейронах и клетках ретику- лоэндотелия
44	Тирозиноз	Недостаточность оксидазы p-гидроксифенилпировино- градной кислоты	Избыток тирозина в крови и моче, избыток p-гидроксифенилпировиноградной кислоты и моче
45	Расстройство стероидного об- мена	Неизвестен	Пониженное содержание эстрогена, прегнандио- ла и общих 17-кетостероидов в моче
46	«Болезнь вьющихся волос»	Неизвестен	Общая слабая аминоацидурия, избыток глут- аминовой кислоты в крови
47	Аномалия вещества Т	Наличие вещества Т (близ- кого к аллоксану)	Вещество Т в крови

ПЕДАГОГИЧЕСКО

- При педагогиче-
ских классах ма-
с замедленным т-
наиболее правил-
с клиническим об-
ское изучение р-

В первые же сованы школьные речь в классе, в доточенность и т интересным для Включившись в прекращали. В различия. Одни в занятиях, другие в несобранностью, мешали делами, мешали время урока, па программного ма выполнять инст школьные интере у детей витис

У детей этой
вторичности. Выполни
статочное развит
письмом. Достиг
сознавали своего
вовала на них
лись. Они не гот
делать то, что их
другая картина;
ние продолжител
того, они не могу

ПЕДАГОГИЧЕСКОЕ ИЗУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРЕМЕННЫМИ ЗАДЕРЖКАМИ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Э. Я. Пекелис

При педагогическом изучении неуспевающих учеников младших классов массовой школы нами была выявлена группа детей с замедленным темпом развития. Известно, что для нахождения наиболее правильных способов коррекции этих состояний наряду с клиническим обследованием большое значение имеет педагогическое изучение ребенка в процессе экспериментального обучения.

В первые же дни пребывания в школе дети не были заинтересованы школьными занятиями, как бы не слышали, о чем идет речь в классе, выпадали из урока. Проявляли усидчивость, сосредоточенность и терпение только в том случае, когда занимались интересным для них делом (рисование, слушание сказок, лепка). Включившись в занятия, при возникшем затруднении — работу прекращали. В поведении детей также намечались существенные различия. Одни были дисциплинированы, но крайне пассивны в занятиях, другие вели себя беспокойно, выделялись драчливостью, несобранностью, на уроках занимались посторонними делами, мешали соседям по парте, вставали с места, кушали во время урока, пачкались чернилами. И те и другие не усваивали программного материала, не могли сосредоточиться на задании, выполнять инструкции, а главное у всех детей отсутствовали школьные интересы.

У детей этой группы был обнаружен достаточный уровень развития моторики, что проявлялось в спонтанной и игровой деятельности. Выполнение же движений по инструкции у них было недостаточно развито. Это и приводило к затруднениям при овладении письмом. Достигнув школьного возраста, эти дети по существу не осознавали своего положения школьника. Обстановка класса действовала на них возбуждающе и вместе с тем они быстро утомлялись. Они не готовы к произвольной деятельности и стремятся делать то, что их интересует в данный момент. В игре наблюдается другая картина; выраженный интерес к определенным играм, умение продолжать длительное время заниматься любимым делом. Кроме того, они не могут оценить выполненную работу, что свидетель-

ствуется о неумении организовать свою деятельность. Учебная деятельность требует от детей умственного напряжения. Дети, задержанные в развитии, дать длительное напряжение не могут, они быстро истощаются и снижают. Легче всего их переключить на игровую деятельность.

В силу описанных особенностей у этих детей образуется педагогическая запущенность, которая создает дополнительные трудности в обучении. Педагогическая запущенность у первоклассника может быть результатом неправильного воспитания дошкольника в семье, особенно задержанного в развитии. Л. С. Выгодский писал, что «обучение и развитие не встречаются впервые в школьном возрасте, но фактически связаны друг с другом с самого первого дня жизни ребенка». Отличительной особенностью этих детей является преобладание устойчивого игрового интереса, конкретная направленность этого интереса. Так, они чаще всего знали, какая игрушка их интересует, стремились к определенной игре. Получив желаемую игрушку и разрешение поиграть, проявляли заинтересованность и могли сами организовать игру. Играли увлеченно, не утомимо. Много двигаясь во время игры, совершая при этом быстрые, порывистые движения, они не уставали. Утомление наступало при выполнении учебного задания. Обычно они с готовностью приступали к выполнению данного им задания: садились прямо, принимали напряженную позу, хотели выглядеть серьезными, но не выдерживали и проявляли беспокойство. Начинали болтать ногами, поправлять одежду, втягивать голову в плечи, зевать, не могли включиться в целенаправленную деятельность. Становились вялыми и недовольными. Перейдя вновь к игре, преображались, проявляли живой интерес и активность, как бы обретали новые силы.

Они проявляли также интерес к картинкам, охотно их рассматривали, могли составить рассказик о виденном, складывали картинки из разрезных кубиков, раскрашивали картинки по образцу. Любили слушать чтение книг. У многих детей были свои любимые сказки, которые они просили прочесть. Психолого-педагогическое исследование выявило относительно сохранную познавательную деятельность этих детей.

Учитывая клинические данные, педагогическое исследование проводилось по следующим направлениям. Исследование интеллектуальных возможностей. Для этой цели был использован целый ряд экспериментально-психологических приемов. При изучении школьников, неуспеваемость которых связана с нарушением темпа развития, большое внимание уделялось состоянию их работоспособности.

Поэтому в любом задании, предлагаемом ребенку, мы пытались проанализировать, как он воспринимает задание, преодолевает трудности, удерживает инструкцию и насколько он руководствуется ею, а также прослеживали и выявляли характер выполнения задания.

Выявление общего уровня развития. Имеется в виду круг знаний, запас сведений об окружающем, ориентация ребенка в географических понятиях и исторических событиях соответственно возрасту. Изучение состояния школьных навыков строилось по клинико-педагогическому принципу в свете учения о высших корковых функциях. Так, например, при затруднениях в счете анализировалось, чем вызваны эти затруднения: пространственными нарушениями, снижением работоспособности или интеллектуальной недостаточностью; навыки чтения и письма рассматривались в связи с наличием локальных нарушений речи. Известно, что недостаточный фонематический слух или недоразвитие произносительной стороны речи может явиться причиной нарушенного чтения и письма. Установление связи и взаимообусловленности отдельных симптомов давало возможность понять структуру нарушения, а это уже, в свою очередь, подводило к более обоснованным выводам при обучении.

Чрезвычайно важным при изучении неуспевающих детей является учет особенностей личности ребенка. Существенную роль играет отношение ребенка к ситуации вообще. Принималась также во внимание реакция ребенка на школьную обстановку и поведение его в условиях эксперимента и обучения. Анализировалось отношение к заданию, самооценка, контроль в деятельности, контроль и регуляция поведения.

Основные трудности при обучении детей с задержкой развития были вызваны преобладанием инфантильных черт психики: отсутствием школьных интересов, неумением подчиняться требованиям педагога, сосредоточиться на задании, выполнять инструкции, неустойчивостью внимания, расторможенностью в поведении и т. п. Именно поэтому обучение таких детей неразрывно связано с коррекционно-воспитательной работой. Только коррекция поведения и личности в целом дают возможность включать этих детей в процесс обучения. Их особенности приводят к дальнейшему педагогическому запущенности, что создает дополнительные трудности в обучении.

Педагогическое изучение детей с замедленным темпом развития строилось, исходя из учения Л. В. Выгодского «О зоне ближайшего развития».

При изучении учеников младших классов с нарушенным темпом развития все внимание было направлено на выявление их потенциальных возможностей. Для того, чтобы определить возможности развития ребенка, гораздо важнее знать причину невыполнения задания, чем самый факт неудачи.

Прежде чем перейти к ликвидации неуспеваемости по отдельным разделам школьной программы, необходимо было провести подготовительную работу. Она заключалась в установлении контакта с ребенком, создании у него положительного отношения к занятиям, в формировании готовности преодолевать трудности, повышении уверенности в себе, в выработке правильного отноше-

ния к педагогу и занятиям, развитию внимания, интереса к результатам своей работы. Надо было сформировать у ребенка такие мотивы деятельности, которые были бы ему близки и понятны.

Спокойное настроение и положительный эмоциональный фон — условия успеха коррекционных мероприятий. Решающее значение для таких детей имеет организация деятельности. Детям, которые вялы, пассивны и вместе с тем отвлекаемы, нужно создавать тихую, спокойную обстановку. Необходимо было, например, не сажать их напротив окна, на столе не должно быть ничего лишнего. Из-за постоянного беспокойства, неусидчивости, желания что-то трогать, перебирать предметы — детям приходилось предлагать в начале урока отодвигать от себя учебные пособия, положить руки на стол, не двигать пальцами, сидеть прямо и смотреть только на педагога.

Почти для всех детей эти требования вначале оказались трудно выполнимыми. Они отвлекались по всякому незначительному поводу. Вначале вырабатывали привычку спокойно сидеть по несколько минут при выполнении небольших заданий. В процессе этой работы использовались стремления, интересы и желания детей.

В коррекционно-воспитательной работе были использованы следующие приемы:

1. Организация поведения ребенка с целью фиксации его внимания на задании.

2. Использование игровых моментов в занятиях с постепенным переходом от игры к школьной деятельности, с последующей фиксацией внимания на школьных заданиях. На следующих этапах при этом применялось также поощрение игрой.

3. Подведение ребенка к самостоятельному выполнению задания и оценке результатов его работы.

4. Расчленение задания (переход от трудного к легкому).

5. Облегчение формы задания (при затруднениях) с тем, чтобы помочь перейти от легкого к трудному.

6. Работа над развитием моторики и речи.

7. Психотерапевтические беседы с ребенком.

Ряд мероприятий, направленных на снижение утомления:

а) переключение их на другие виды деятельности;

б) выполнение поручений внеучебного порядка (складывание учебных пособий, игрушек);

в) рассказывание педагогом;

г) рассказывание детьми.

В процессе школьного обучения, в овладении навыками чтения, письма и счета, дети изучаемой группы испытывали определенные трудности: чаще, чем другие они допускали пропуск букв, слогов, недописки элементов букв, удваивание гласных и т. д., что объясняется не только медленно формирующимся звуко-буквенным анализом, но и особенностями их нераспределенного, легко отвлекаемого внимания и некоторой инертностью.

Они не умели выделить предложения из текста. Заглавная буква и точка ставились ими произвольно. Овладевали звуко-буквенным анализом в элементарной форме (последовательное выделение звуков, анализ открытых слогов), более сложные формы анализа в словах, где наряду с открытым слогом есть и закрытый слог, а также в словах со стечением согласных (типа: палка, столб) вызывали затруднения.

Дети медленно овладевали грамматическими категориями и плохо дифференцировали их. Выше описанные затруднения сказывались и при чтении. Чтение этих детей медленное, послоговое, с элементами угадывания.

Определенные трудности испытывались и в счетных операциях. Они, как правило, не умели решать арифметических задач, т. к. не воспринимали целостной связи данных задачи и ее вопроса, не вдумывались в условие задачи. Вопрос задачи не являлся для них конечной целью.

Дети с задержанным темпом развития нуждаются в своевременной компенсаторной работе, т. к. на более поздних этапах обучения увеличивается педагогическая запущенность, препятствующая использованию потенциальных возможностей детей.

Коррекционно-воспитательная работа в целом способствовала развитию личности детей, расширению круга их представлений и интересов, продвижению в обучении.

Проиллюстрируем формы работы с детьми данной клинической группы на одном примере.

Лена, 1960 года рождения, поступила в диагностическую группу Института дефектологии АПН СССР из массовой школы в возрасте 7 лет и 3 месяцев с жалобами на слабую успеваемость, отсутствие интереса к занятиям в школе, непослушание, упрямство.

Анамнестические сведения

Девочка от 2 беременности, родилась в асфиксии. Раннее развитие своевременное. Воспитывалась в загородном детском саду, с 5 лет жила в санатории. В 6 лет 10 месяцев начала посещать массовую школу, пошла неохотно. К концу полугодия школа считала девочку неуспевающей ученицей.

Психический и педагогический статус

(к моменту поступления в диагностическую группу)

Известно, что девочка в дошкольном возрасте от 6,5 лет подолгу находилась в различных детских учреждениях (недельном детском саду, санатории), дома почти не жила. К 6 годам 10,5 мес. обстановка для нее резко изменилась: Лена вернулась в семью и пошла в школу (неохотно). Проучившись первое полугодие, девочка по-прежнему неохотно посещала школу, на уроках рисовала, разговаривала с соседкой по парте, не принимала участия в общей работе класса, не проявляла активности. К письменным работам приступала охотнее, но выполняла их крайне небрежно. С детьми класса была дружна, но общие интересы проявлялись только в игре. Во время перемены Лена много бегала, играла, организовывала сама игры. В поведении она непослушна и упряма. Особенно это проявлялось дома, где она не слушала бабушку и делала только то, что хотела. Отказывалась выполнять домашние задания. Во время подготовки уроков часто отвлекалась и переключалась на игру.

При обследовании Лена легко контактировала, держалась свободно. О себе говорила как о непослушной девочке: «руки не мою, в школу еле-еле хожу, медленно одеваюсь». Рассказала, что любит рисовать, играть с куклами в школу, слушать чтение книг. Во время беседы отвлекалась, смотрела по сторонам, но отвечала с готовностью. Ее ответы вскрыли ограниченный круг представлений, недостаточное общее развитие. Характерно, однако, что девочка отвечала «не знаю» даже тогда, когда знала, как ответить на вопрос. Так, на предложение назвать времена года, ответила отказом: «не знаю». При дополнительной стимуляции перечислила названия времен года.

При психологическом обследовании девочка охотно и с увлечением приступила к выполнению задания, но быстро отвлекалась и ответы ее были импульсивными. Экспериментально психологическое исследование показало, что девочка понимает и объясняет смысл метафор (экспериментальных), объединяет единым сюжетом серию последовательных картинок. Правильно исключала неподходящую 4 лишнюю картинку даже в трудных вариантах, но затруднялась в мотивировке, в подборе обобщающего слова, т. е. не могла обосновать принципа своего решения. В опыте с классификацией картинок она объединяла их по существенным признакам, но группу «насекомые» назвала «летучие», инструменты — «чем работают», «мебель» — «вещи». Частично выполнила укрупнение, объединила в одну группу цветы, деревья и овощи, сказав, что это все растет.

При выполнении заданий для девочки характерно отсутствие собранности, серьезного отношения, желания ответить получше, неорганизованность в деятельности. При изучении ее школьных навыков выявилось следующее:

Чтение послоговое, очень медленное, с неправильными ударениями, искажениями (недочитывала слова). Смысл прочитанного понимает, может ответить на поставленные вопросы по тексту. Усвоила звуко-буквенный анализ в элементарной его форме: последовательное выделение звуков, анализ открытых слогов, звучащих достаточно отдельно (типа «ма-ра», «ма-ши-на»). Письмо свидетельствует о том, что девочка недостаточно четко вычленяет слова из предложения, пишет так, как слышит (много, малоко), нетвердо усвоила правило о правописании шипящих. Пытается писать начало предложения с маленькой буквы, а в середине предложения пишет слово с большой буквы. Затруднение также вызвало написание йотированной буквы в сочетании с согласной (лублю). Считала Лена прямо и обратно от 20. Устно в пределах 10 считалась: «Я не умею, мне всегда зачеркивают». Оказалось, что Лена осмысливает задачи, решает их устно, но записывать не умеет: путает числа, не пишет наименований, т. к. не понимает смысла сокращенных слов.

Основные трудности в обучении этой девочки были вызваны тем, что у нее не было должного отношения к обучению и интереса к школьным занятиям, а также адекватного поведения. Кроме того, она не могла сделать волевого усилия и включиться в работу. Внимание ее было легко отвлекаемо и не распределено. Имела место неровность настроения, слабая способность к напряжению, неусидчивость и беспокойство в поведении.

Девочке был поставлен диагноз: временная задержка развития. Она посещала диагностическую группу 2 раза в неделю. Занятия проводились в контакте с учительницей школы и семьей. Коррекционную работу строили, исходя из учета особенностей личности ребенка.

Первым этапом коррекционной работы была организация поведения Лены. С этой целью прежде всего создавались внешние благоприятные условия. В воспитании правильного поведения во время занятий у девочки учитывались ее интересы и желания. Если Лена не могла выполнить задания из-за неспособности сделать волевое усилие, то употребляли приемы, повышающие интерес к заданию; из них наиболее эффективным был способ введения игры. Заметна была разница между вниманием, проявляемым девочкой к игрушкам и вниманием, которое она проявляла к школьным заданиям. Воспитание более устойчивого и распределенного внимания Лены представляло важный момент во всей системе коррекционных мероприятий. Ввиду того, что у Лены был выраженный интерес к игре и она была продуктивна в игровой деятельности, оказа-

лось возможным опереться на ее интересы. Использование сказок, рассказов в работе с Леной имело очень большое значение. На этом материале легче всего удавалось воспитывать отношение к заданию, умение на нем фиксироваться и, что особенно важно, задерживать свое внимание на относительно продолжительный промежуток времени. Сказки и рассказы способствовали развитию эмоциональной и познавательной деятельности. При воспроизведении прослушанного девочку учили точно, коротко, по существу отвечать на поставленные вопросы. И вместе с тем, ей предоставляли возможность разворачивать самостоятельный рассказ.

Училась Лена очень слабо по всем предметам. Тетради ее имели неряшливый вид, работы выполнялись ею крайне небрежно, размашистым почерком с чрезмерным нажимом. В письменных работах обращали на себя внимание многочисленные исправления, свидетельствующие о торопливости и возникающих по поводу выполненного действия сомнениях. Так, написав ■ примере правильный ответ 16, она исправляет цифру 6 на 7, затем зачеркивает и рядом опять пишет 6.

Лена испытывала трудности в последовательном выделении звуков в словах, в состав которых входит стечение согласных. У нее была недостаточная плавность в движениях, она цепко держала ручку и всей тяжестью руки давила на нее, т. е. письмо было неавтоматизированным. С целью выработки плавности движений проводилась работа по развитию мелких движений руки, выполнение гимнастических упражнений по развитию общей моторики и тонких движений.

Лену затруднял первый этап ■ процессе чтения — слияние изолированных звуко-букв ■ целые слоги. Для преодоления трудности в слиянии букв ■ слоги девочку учили слитному произнесению звуков, составленных на азбучных кубиках в различных комбинациях, при постепенном увеличении количества букв в слове.

На первоначальном этапе занятий с Леной ей было трудно прочесть самой условие задачи, т. к. из-за низкой техники чтения она не улавливала ее содержания. Повторное чтение задачи вызывало негативистическую реакцию. Чтение задачи педагогом слушала невнимательно, не дослушав до конца, заявляла, что она не понимает задачу ■ решить ее не может. Для сглаживания отрицательных эмоций девочки к данному виду деятельности и пробуждению интереса к решению задач, учили решать их как задачи-загадки.

Через 5 месяцев занятий в группе наметился сдвиг ■ поведении и отношении к школе.

В настоящее время Лена неплохо успевает по арифметике; она хорошо и быстро считает, а в задачах иногда затрудняется. Писать может красиво, аккуратно и без ошибок, но чаще по небрежности допускает ошибки. Успеваемость девочки в настоящее время не вызывает никаких опасений, ее знания по всем предметам можно оценить на «три» — «четыре».

Поведение Лены тоже значительно изменилось к лучшему. Она стала проявлять больше интереса ■ школе, к учению. Вполне разумно расценивает различные происшествия в классном коллективе. В школу ходит охотно. Недисциплинированность, проявление упрямства бывают крайне редко.

З а к л ю ч е н и е:

В данном случае речь идет о ребенке с чертами инфантилизма в поведении и интеллектуальной деятельности.

Слабая успеваемость объяснялась тем, что у девочки не созрели школьные интересы и те формы поведения, которые свойственны детям этого возраста.

Неумение выполнить самостоятельно посильное задание, не связанное непосредственно с ее желаниями, определяло непродуктивность девочки в школьном обучении.

Экспериментальное обучение выявило у девочки способность использовать оказываемую ей помощь и способность к переносу усвоенного способа действия на аналогичное задание, выполняемое ею уже самостоятельно. Вся система коррекционных мероприятий, проведенных с целью воспитания и обучения девочки способствовала развитию волевых качеств, личности в целом продвижению в обучении.

ОСНОВ
И РАННЕ

В кли
наряду с
место зан
инертност
недостаточ
особенност

При вс
ребральны
внимание
двигательн
ющему, по
функциона
ность в до
стороны э
неадекватн
эмоций, гла

Под на
в возрасте
паралича
все дети не
речь не явл

Клиник
дения позв
жайшие пу
эффективн

В задач
принципов
путей ранн

Наше ос
генетическо
основную
функционал
жайшие пу
лечебно-пед

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ И РАННЕЙ ПСИХИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ-ОЛИГОФРЕНОВ, СТРАДАЮЩИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Н. В. Симонова

В клинической картине детского церебрального паралича наряду с двигательными и речевыми расстройствами большое место занимают психические нарушения — отсутствие инициативы, инертность деятельности, нарушение целенаправленного действия, недостаточность развития произвольного внимания, некоторые особенности эмоционально-волевой сферы.

При всем многообразии психических нарушений у детей с церебральным параличом, страдающих олигофренией, обращает внимание отсутствие выраженной приспособляемости к своему двигательному дефекту. У них резко снижен интерес к окружающему, познавательная деятельность, как правило, ниже уровня функциональных возможностей, часто отмечается несостоятельность в доступном обучении. Имеют место также отклонения со стороны эмоциональной сферы, что проявляется в возможной неадекватности поведения, низком уровне дифференцированности эмоций, главным образом, в процессе познания.

Под нашим наблюдением находилось 75 детей-олигофренов в возрасте от 1 до 4-х лет с различными формами церебрального паралича и вышеуказанными психическими нарушениями. Почти все дети не владели речью или при достаточной сохранности их речь не являлась средством общения.

Клинико-психологическое исследование, педагогические наблюдения позволяли нам в каждом случае наметить некоторые ближайшие пути психического развития ребенка и найти наиболее эффективные методы п лечебно-педагогической работе с ним.

В задачу настоящей работы входило определение основных принципов психологического обследования и выявление некоторых путей ранней психической реабилитации.

Наше обследование строилось на принципах возрастного онтогенетического развития психической деятельности и преследовало основную цель — выявление дефектных и наиболее сохранных функциональных систем; с опорой на последние намечались ближайшие пути психического развития детей и изыскивались методы лечебно-педагогической работы.

Свое обследование мы начинали с установления контакта и путей коммуникации с ребенком. Независимо от состояния речи, эти дети не стремились к общению с взрослыми, не использовали имеющиеся двигательные возможности для ознакомления с окружающими. Поэтому контакт и общение мы строили, главным образом, на эмоциях, жестах, зрительном и слуховом внимании, по возможности направляемом словом.

В психологическом исследовании большое внимание мы уделяли выявлению уровня сенсорного развития ребенка.

При обследовании зрительного, слухового, тактильного и кинестетического восприятия мы пытались в каждом случае выявить как наиболее сохранные, так и дефектные системы. В структуре дефектности каждой функции мы стремились определить уровень поражения этой функции: состояние слуха, зрения, уровень слухового восприятия, зрительного гнозиса связь с двигательным нарушением.

При оценке состояния сенсорного уровня мы уделяли большое внимание исследованию ориентировочно-познавательных реакций на различные раздражители: характер ориентировки, исследовательский интерес, защитные формы реагирования.

Особое внимание мы уделяли исследованию состояния кинестетического восприятия, поскольку по данным отдельных авторов (К. А. Семенова) оно может быть особенно нарушено у детей с церебральным параличом.

Кинестезии придается большое значение в установлении зрительно-моторной координации, в осознании схемы собственного тела, в развитии пространственных отношений.

Мы исследовали схему тела, имитацию жеста, позу рук, ориентацию в пространстве.

Исследование сенсорных функций у нашей группы детей показало, что помимо снижения познавательных реакций со стороны зрительной, слуховой, кинестетической и др. анализаторных систем, каждая из них неодинаково участвует в развитии познавательной деятельности.

В большинстве случаев, особенно при двойной гемиплегии и спастической диплегии познание строилось, в основном, на системе зрительных связей.

Все познавательные реакции и положительные эмоции были связаны с зрительным восприятием.

В других случаях наиболее сохранный являлась система слухового восприятия. Положительные эмоции, познавательные интересы возникали, главным образом, на слуховые раздражители.

Вместе с тем, мы имели возможность выделить группу детей, у которых, несмотря на выраженность двигательной патологии, процесс познания строился на основе тактильного и кинестетического восприятия. Нередко у этих детей в силу различных причин было нарушено прослеживание, фиксация взора, локализация звука.

Познавательные реакции возникали при прикосновении к предмету, при его захватывании, при возможных манипуляциях с ним.

Одним из принципов психологического исследования был анализ игровой предметной деятельности. Как правило, наши дети были безынициативными, аспонтанными, у них слабо развивалась подражательная деятельность, часто собственные их действия с предметами не направлялись зрением, в целом предметная деятельность была значительно ниже уровня двигательных возможностей.

При исследовании эмоциональных реакций мы отмечали, что их дифференцированность на более низком уровне, чем это позволяло интеллектуальное развитие.

Не было живости эмоций, дифференцированного отношения к окружающему, эмоций, связанных с предметной деятельностью. Таким образом, психологическое исследование проводимое в этих основных направлениях, позволяло выявить сложную структуру интеллектуального нарушения, в которой имела место сенсорная недостаточность, неравномерное развитие отдельных функциональных систем, особенно кинестетической двигательной системы, выраженные отклонения в эмоциональной сфере и грубое нарушение деятельности.

Исходя из особенностей познавательной деятельности и структуры интеллектуальной недостаточности цели и методика лечебно-педагогической работы были индивидуальны.

Учитывая возраст детей, особенности эмоциональной жизни, отсутствие опыта и бедность представлений, психологическое обследование и обучение проводилось на игровом фоне.

Основным методом клинико-психологического обследования было свободное наблюдение и обучающий эксперимент.

В лечебно-педагогической работе мы большое внимание уделяли сенсорному воспитанию: разнообразию зрительных слуховых, тактильных и др. впечатлений. Предлагали детям игрушки и предметы, разные по цвету, форме, размеру, перемещая их в пространстве. Вызывали реакцию сосредоточения, исследования, побуждали к действию, развивая тем самым эмоционально-положительное отношение к окружающему.

В процессе манипуляций с предметами мы стремились к максимальному развитию кинестетического восприятия. В игре дети получали представления о своем теле, о взаимоотношении его частей; параллельно с этим знакомились с основными пространственными отношениями.

В манипулятивной деятельности с предметами, направляемой взрослым, ребенок учился приспособлять пальцы рук к захвату и выделению предмета определенной величины и формы.

В работе с этими детьми нам удалось обогатить их сенсорные впечатления, развить интересы, повысить уровень эмоциональ-

ного развития. В связи с этим возможности познавательной деятельности несколько улучшались.

Лечебно-педагогическая работа проводилась на фоне медикаментозной терапии в комплексе лечебных мероприятий по развитию движений и речи.

Полученные нами результаты свидетельствуют о положительном эффекте рано начатой работы по психической реабилитации у детей с церебральным параличом, страдающих олигофренией, который может иметь значение и в установлении прогноза данного заболевания.

ОЛИГ
ОСЛО

Многие
дефекта пр
параличам

При эт
ной недост
локализаци
воро и гем
афферента
нарушенно
и достаточ
способству
фило-и онт
моторно-ло

Многоч
дованиями
рики, псих
чение для
И. М. Сече
мышечному
в развитии
функций-эм

Однако,
и речевых
детей с це
освещения

Задачей
стей струк
ными пар
ности у них
необходим
всего наход
различными
речевыми н
познавател

ОЛИГОФРЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ, ОСЛОЖНЕННЫМИ РЕЧЕВЫМИ НАРУШЕНИЯМИ, И ПУТИ ЕЕ РЕАБИЛИТАЦИИ

Е. М. Мастюкова

Многие авторы указывали на своеобразие интеллектуального дефекта при олигофрении у детей, страдающих церебральными параличами (1, 5, 7, 9, 10, 12).

При этом подчеркивается сложный патогенез интеллектуальной недостаточности у этих детей, в котором наряду с первичной локализацией и тяжестью мозгового поражения, нарушениями ликворо и гемодинамики большое значение придается недостаточной афферентации (за счет двигательной, сенсорной недостаточности, нарушенной деятельности, отсутствия систематического обучения и достаточных социальных контактов с окружающим миром), способствующей задержке развития или недоразвития наиболее фило-и онтогенетически молодых отделов мозговой коры (премоторно-лобной, теменной) и ряда высших корковых функций.

Многочисленными клиническими и экспериментальными исследованиями доказана тесная взаимосвязь между развитием моторики, психики и речи (2—4, 6, 11). Исключительно большое значение для развития указанных исследований имели работы И. М. Сеченова (8), который особенно большое внимание уделял мышечному чувству (кинестезиям), произвольным действиям в развитии саморегулирования движения, а также психических функций-эмоций и мыслительных процессов.

Однако, вопрос о роли тяжести и характера двигательных и речевых нарушений в динамике интеллектуального развития детей с церебральными параличами еще не нашел достаточного освещения в литературе.

Задачей настоящей работы являлось установление особенностей структуры интеллектуального дефекта у детей с церебральными параличами с различными формами и степенью выраженности у них двигательной и речевой недостаточности и определение необходимых реабилитационных мероприятий. Под наблюдением всего находилось 78 детей в возрасте от 2-х до 8 лет, страдающих различными формами церебрального паралича, осложненными речевыми нарушениями, у которых имелось стойкое недоразвитие познавательной деятельности характера олигофрении. 46 больных

с наиболее тяжелыми двигательными и речевыми нарушениями наблюдались в динамике в течение 4-х лет.

В зависимости от структуры интеллектуального дефекта все дети были разделены на 2 группы.

1-я группа — 51 ребенок с различными формами церебрального паралича, (двойная гемиплегия отмечалась у 11, спастическая диплегия — у 27, астатически-атоническая форма у 13 детей). Среди обследуемых детей почти половина (24) владели ограниченными навыками ходьбы и могли передвигаться самостоятельно, хотя и в порочной позе, 13 детей могли только сидеть и 14 детей были полностью обездвиженными. У всех детей отмечались речевые расстройства (у 39 имела место псевдобульбарная дизартрия с преобладанием спастической формы, у 7 отмечалась мозжечковая дизартрия и у 5 детей была выявлена задержка речевого развития со стойкими дислалическими нарушениями). При первом обследовании этих детей не было выявлено зависимости между тяжестью двигательных, речевых и интеллектуальных нарушений. У всех детей этой группы выявлялось стойкое диффузное недоразвитие познавательной деятельности олигофренического типа различной степени выраженности. Мышление этих детей характеризовалось конкретностью, функции отвлечения и обобщения были недоразвиты и обобщение только у некоторых детей достигало уровня наглядности или ситуационности. Интеллектуальные познавательные интересы были не выражены.

Нарушения мыслительных процессов сочетались с другими клиническими проявлениями, характерными для олигофрении: бедностью, недостаточной активностью сенсорного восприятия (при отсутствии первичного поражения отдельных анализаторов) недоразвитием функции активного внимания, логической памяти, эмоционально-волевой сферы и иногда личности в целом.

Эти интеллектуальные нарушения, выявляемые уже на ранних этапах обследования этих больных, заставляли предполагать наличие «первичной» интеллектуальной недостаточности, связанной с особенностями мозгового повреждения. Однако, в структуре этой как бы «первичной» олигофрении имелись некоторые характерные особенности.

Первой такой особенностью была значительная выраженность астеноорганического синдрома. Последний характеризовался стойкими астеническими проявлениями в ряде случаев в сочетании с адинамическим синдромом. Дети в период наиболее выраженной астении стремились избегать всяких, даже доступных им движений, физическая адинамия в ряде случаев сочеталась с психической и речевой, дети пытались избегать каких-либо интеллектуальных усилий, в силу чего были склонны к бездумным, случайным, обычно односложным ответам. Ответные речевые реакции возникали обычно после длительного латентного периода и многократной стимуляции.

Выраженные астено-адинамические проявления сочетались с большой инертностью всех психических процессов, что находило свое выражение в инертности познавательных и мнестических функций, в склонности к персеверациям, иногда эхолалиям.

Вторая особенность олигофрении у детей с церебральными параличами проявлялась в отсутствии прямой зависимости между уровнем интеллектуальной недостаточности и нарушением деятельности. Даже у больных с олигофренией в степени легкой и средней дебильности в доступных для них заданиях отмечалось значительное нарушение деятельности, активности целенаправленности, инициативы, побуждений и потребностей. В некоторых наиболее тяжелых случаях выявлялись элементы апатико-абулического синдрома.

Следующей особенностью этой формы олигофрении была своеобразная динамика речевого развития этих детей. Недоразвитие речи у больных олигофренией описано многими авторами. Причем, подчеркивается, что степень недоразвития речи обычно соответствует тяжести интеллектуального дефекта (9). У детей с церебральными параличами обычно не наблюдалось соответствия между тяжестью интеллектуальной недостаточности и уровнем развития моторной речи. Особенно это несоответствие было выраженным при астатически-атонической форме церебрального паралича. Так, у этих детей с улучшением моторной стороны речи, развитием пассивного и активного словаря все более очевидным становилось недоразвитие смысловой стороны речи, динамики речевых и мыслительных процессов, внутренней речи и интеллекта. У этих детей отмечалась особенно большая легкость превращения речевых процессов в инертные стереотипы, в лишённые смысла заученные речевые штампы.

Особенностью речевого недоразвития при олигофрении у детей с церебральными параличами было также более выраженное недоразвитие «сигнальной» функции слова, чрезвычайная слабость изолированного словесного раздражителя. Это способствовало тому, что дети понимали обращенную речь и адекватно на нее реагировали только в определенной знакомой им ситуации, часто при привычном голосе и интонации говорящего. Изменение одного из привычных условий способствовало непониманию уже «знакомых» ребенку слов.

Все это способствовало еще большему недоразвитию коммуникативной, обобщающей и регулирующей функции речи.

Наконец, характерна была динамика этой формы олигофрении, которая была прослежена у 25 больных с наиболее тяжелой двигательной и речевой недостаточностью.

По мере динамического наблюдения этих детей можно было отметить на фоне общего диффузного недоразвития интеллекта более четкое выявление симптомов, свидетельствующих о недоразвитии передних отделов мозга (премоторно-лобных) и в ряде случаев теменных.

Это выявлялось в описанных выше нарушениях деятельности, внутренней речи и в недостаточности ряда высших корковых функций (пространственного синтеза, счета, письма, чтения, иногда гнозиса и праксиса). Эти нарушения были более выраженными, чем это вообще имеет место у больных олигофренией. Выраженность и неравномерность этих нарушений иногда создавала картину мозаичности, неравномерности интеллектуального дефекта, который в некоторых случаях приобретал черты органической деменции.

Таким образом, особенностью олигофрении у детей с церебральными параличами является ее осложненный, часто атипичный характер, зависящий от сложного генеза данной интеллектуальной недостаточности: наряду с первичным поражением интеллекта имеет значение и его вторичное еще более глубокое недоразвитие, связанное с отсутствием двигательных возможностей, речевыми нарушениями, отсутствием игровой и практической деятельности.

Особенности клинической картины и генез интеллектуальной недостаточности у детей с церебральными параличами и речевыми расстройствами определяет необходимость определенных реабилитационных мероприятий. Среди последних особое значение приобретает лечебная педагогика, которая должна проводиться с первых лет жизни ребенка.

В задачи лечебной педагогики входит развитие у ребенка потребности в деятельности и речевом общении, активности, произвольности, сенсорного восприятия, предметной и игровой деятельности. Это достигается путем возможно более широкого знакомства ребенка с предметами и явлениями окружающего мира.

Большое значение в плане реабилитационных мероприятий имеет речевая терапия, формирование сигнальной, обобщающей и регулирующей функции речи, а также воспитание ряда высших корковых функций, особенно пространственного синтеза, гнозиса, праксиса.

Указанные мероприятия проводятся на фоне стимулирующей медикаментозной терапии (особенно показанным является применение витамина В12, церебролизина, пирогенала) в сочетании с применением общеукрепляющих и по показаниям дегидратационных средств.

Вся реабилитационная терапия проводится в тесном едином комплексе, направленном на развитие моторики, психики и речи.

II-я группа детей — 27 человек, из которых у 17 отмечалась гиперкинетическая форма церебрального паралича и у 10 — спастическая диплегия.

Речевые нарушения у детей этой группы выражались в гиперкинетической форме дизартрии у 17 детей, в моторной алалии у 9 детей и у 7 детей отмечалось сочетание дизартрических и алалических нарушений.

Среди детей этой группы только трое ограниченно владели навыками ходьбы и у всех детей имелись выраженные речевые нарушения, почти полностью исключающие коммуникацию этих детей с окружающим.

Интеллектуальные нарушения у детей этой группы прежде всего выражались в задержанном темпе интеллектуального развития, в недостаточном объеме знаний и представлений, в преобладании игровых интересов.

На первых этапах обследования эти дети напоминали часто детей с задержанным интеллектуальным развитием, иногда с отдельными проявлениями органического инфантилизма.

Однако, по мере дальнейшего катамнестического обследования 21-го ребенка из этой группы можно было отметить более выраженные и стойкие интеллектуальные нарушения, которые выражались в недоразвитии логического понятийного мышления, в недостаточной способности к выделению наиболее существенных свойств предметов и обобщению, в недостаточном понимании более сложных логико-грамматических соотношений.

У 9 детей со спастической диплегией, осложненной моторной алалией, отмечались и более выраженные нарушения других высших корковых функций (пространственного синтеза, счета, письма, чтения).

Эти интеллектуальные нарушения мешали развитию познавательной деятельности и обучению этих детей по программе массовой школы. Стойкость указанных нарушений сближала этих детей с больными олигофренией. Однако, качественная структура их интеллектуальной недостаточности была качественно иной, чем у больных первой группы. Наряду с неравномерным развитием отдельных сторон познавательного процесса (особенно недоразвитым оказывалось оперативное и вербальное мышление) обращал на себя внимание более сохранный уровень личности этих детей, более высокий уровень их эмоционального развития, выраженность у них познавательных интересов.

Таким образом, если на первых этапах обследования этих детей были данные для предположения о неравномерно задержанном интеллектуальном развитии, то по мере их катамнестического наблюдения в ряде случаев становилось возможным определение у них так называемой «вторичной» олигофрении, обусловленной главным образом тяжелой двигательной и речевой недостаточностью, лишавших их достаточной афферентации и социальной коммуникации.

Возможность данного генеза интеллектуальной недостаточности у детей с церебральными параличами определяет всю важность реабилитационных мероприятий с тяжело обездвиженными и неговорящими детьми, страдающими этим заболеванием.

Для профилактики этой формы интеллектуальной недостаточности чрезвычайно большое значение имеет начало реабилитационной терапии на первом году жизни ребенка с направлением всего

комплекса лечебных и воспитательных мероприятий на развитие афферентации путем формирования сенсорных и двигательных функций, предметной и игровой деятельности.

Большая роль принадлежит воспитанию речи, развитию коммуникативных связей с окружающим, систематическому обучению этих детей.

Таким образом, если частота и тяжесть «первичной» олигофрении у детей с церебральными параличами обычно не зависит от тяжести их двигательного и речевого поражения, то тяжелая двигательная недостаточность в сочетании с речевыми расстройствами может «утяжелять» эту интеллектуальную недостаточность и иногда придавать ей своеобразный атипичный характер. Кроме того, тяжелые двигательные и речевые расстройства, лишаящие ребенка необходимой афферентации и коммуникации с окружающим, могут в некоторых случаях способствовать вторичной интеллектуальной недостаточности этих детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абрамович-Лехтман Р. Я. Тезисы докл. научн.-практ. конф. по вопросам учебно-восп. работы в школе для детей с нарушением опорно-двигательного аппарата, 1—4 ноября 1966, 11.
2. Валлон А. Психическое развитие ребенка, 1967.
3. Выгодский Л. С. Мышление и речь, 1934.
4. Запорожец А. В., Венгер Л. А., Зинченко В. П., Русская А. Г. Восприятие и действие, 1967.
5. Кириченко Е. И. Психические нарушения у детей, страдающих церебральными параличами. Дисс. канд. М., 1965.
6. Леонтьев А. Н. Проблема развития психики. М., 1959.
7. Семенова К. А. Детские церебральные параличи. М., 1968.
8. Сеченов И. М. В кн.: Физиология нервной системы, М., 1952, в. 3, 904.
9. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. 1965, т. 3.
10. Эйдинова М. Б. и Правдина-Винарская Е. Н. Детские церебральные параличи и пути их преодоления, М., 1959.
11. Piaget J. *Lengage et la pansée de l'enfence*. Paris, 1923.
12. Tardieu L. *Revue de Neurepsysch i uf et d'hygiène mentall de l'enfance*, 1968, 1—2, 9.

О ЗНАЧЕНИИ РАННЕЙ РЕЧЕВОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ
В РАЗВИТИИ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ
У ДЕТЕЙ-ОЛИГОФРЕНОВ,
СТРАДАЮЩИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Г. Я. Левина

Как известно, почти все дети с церебральным параличом имеют первичную или вторичную задержку развития интеллекта. У многих из них эта задержка связана в значительной степени с отсутствием речевых возможностей, что исключает свободный контакт с окружающими и ограничивает познавательную деятельность ребенка, накладывая определенный отпечаток на формирование психики и интеллекта.

Ограниченная возможность деятельности и общения с окружающим делают ребенка пассивным: его эмоции недостаточны, неадекватны, преобладает отрицательный фон настроения, ориентировочные — исследовательские реакции, познавательный интерес не выражены, реакции на слуховые и зрительные раздражители замедлены. Ребенок не использует имеющиеся двигательные возможности, не компенсирует нарушенные функции сохранными, не проявляет попытки к коммуникации, все с большей отчетливостью выступает астено-адинамический синдром.

При такой патологии общего состояния ребенка возможность для развития интеллекта крайне ограничена. В связи с чем, наряду с другими мероприятиями по реабилитации церебрального паралича, формирование речи, как функции, направляющей и регулирующей психическое и интеллектуальное развитие, является одной из основных задач в общем комплексе лечения.

Под нашим наблюдением находилось 70 детей-олигофренов в возрасте от 1 года до 3 лет с различными формами церебрального паралича, не понимающих речь и не владеющих ею.

В процессе начального этапа формирования понимания и развития собственной речи у этих детей мы предусматривали:

- развитие слухового восприятия;
- взаимосвязь слуховых, зрительных, тактильных, кинестетических восприятий;
- накопление и расширение пассивного словаря;
- формирование коммуникативной функции речи;

развитие познавательной и сигнальной функции речи, а также развитие собственной речи.

Развитие слухового внимания, начиная с самого младшего возраста, воспитывало у наших детей внимание, умение на слух дифференцировать голоса, интонации, определять локализацию и направление источника звука, т. е. формировало первые пространственные и ориентировочные представления, подготавливало ребенка к восприятию звуковых образов речи. У детей умственно отсталых, с церебральным параличом, слияние звуковых образов слов с определенными предметами, обозначаемыми этими словами, занимает особенно длительный период, т. к. возможность восприятий и познаний у них резко ограничена из-за силу двигательной недостаточности. Поэтому работа по развитию речи на этом этапе проводилась с привлечением не только зрительного и слухового анализаторов, но и тактильного, кинестетического. Неоднократно показывая и называя одни и те же предметы, вкладывая их ребенку в руки, побуждая манипулировать ими, мы достигали полного слияния кинестетического и тактильного восприятия предметов с их словесным обозначением. Формируя таким образом и постепенно накапливая пассивный номинативный словарный запас, мы влияли на развитие таких психических процессов как одновременное включение в деятельность различных анализаторов, первичные представления о сходствах и различиях, предметно-словесные восприятия, первоначальное формирование памяти.

У нормально развивающихся детей с полуторагодовалого возраста идет очень интенсивное, спонтанное накопление пассивного словаря. Этот процесс значительно задерживается у умственно отсталых детей, особенно у детей-олигофренов с церебральным параличом ввиду крайне ограниченных функциональных возможностей, отсутствия произвольности, активности, значительного сужения зрительного восприятия и познавательной деятельности.

Следовательно, для детей с церебральным параличом требовалась специально направленная работа по формированию пассивного словаря. Эта работа была организована по средствам подбора и изучения с детьми определенных предметов, игрушек, серий картинок, расширения поля зрения путем разнообразия местонахождения ребенка, ознакомления с «новизной» окружающего.

Отсутствие своевременного развития статико-кинетических рефлексов, ограниченность собственных ощущений и представлений от движений и действий, значительная недостаточность практики в большой степени затрудняли развитие предикативной части речи.

Создание специальных ситуаций, тематических игр с названием действий, выработка собственных двигательных-кинетических связей на занятиях лечебной физкультуры, активизация деятельности, особенно развитие ручной умелости и связь каждого движения со словесным его обозначением способствовало развитию предикативной функции речи.

Чем п
што форм
чинили ра
гноз.
Одновр
лись об
стимулиро
С на
ствий, нек
поведение
ность вос
правленно
они начин
ний, меня
приобрета
Возмож
ложительн
торый в з
а с дальне
основным
билитацио
Одновр
жизни пр
Опираясь
подъем ре
вые реакци
ные занят
ляционных
движений,
ность и вн
При не
лись повто
тей потреб
моментом
вычного ст
предъявля
лания, кон
это в знач
что, в сво
хических п
Провед
ность ранн
ным парал
вития речи
возможност

Чем прочнее дети усваивали предикативные формы, тем легче шло формирование двигательно-условных связей, тем успешнее начинали развиваться высшие корковые функции: праксис, стереогноз.

Одновременно с расширением пассивного словаря формировались обобщающие значения слов, т. е. уже в этот ранний период стимулировались элементы мышления.

С накоплением словарного запаса, с пониманием ряда действий, некоторых обиходных ситуаций коренным образом менялось поведение и психическое состояние детей. У них появлялась активность восприятий, адекватность реакций, стремление к целенаправленной предметной деятельности, интерес к окружающему, они начинали выделять существенные свойства предметов и явлений, менялся уровень сенсорных восприятий, которые все больше приобретали познавательный характер.

Возможность речевой коммуникации взрослого с ребенком положительно влияла на весь лечебно-педагогический процесс, который в значительной степени становился более эффективным, а с дальнейшим развитием сигнальной функции речи, она являлась основным направляющим и организующим средством в общей реабилитационной терапии.

Одновременно с развитием понимания речи, с первого года жизни проводилась работа по формированию собственной речи. Опираясь на произвольные голосовые реакции и эмоциональный подъем ребенка, вызывались произвольные подражательно-голосовые реакции с постепенным расширением фонации. Артикуляционные занятия перед зеркалом улучшали афферентацию от артикуляционных мышц, воспитывали произвольность артикуляционных движений, элементы саморегуляции, самоконтроля, подражательность и внимание.

При несколько усиленной речевой выразительности мы добивались повторения звуков, звукосочетаний, слов. Воспитывали у детей потребность в речевом общении с окружающими. Важным моментом в становлении экспрессивной речи была выработка привычного стереотипа речевого общения. С этой целью к ребенку предъявлялись определенные условия — все его потребности и желания, контакт со взрослыми устанавливался только через речь — это в значительной степени стимулировало общее развитие речи, что, в свою очередь, расширяло возможности формирования психических процессов и интеллекта.

Проведенные нами наблюдения показали чрезвычайную важность раннего становления речи у детей-олигофренов с церебральным параличом. При условиях стимуляции своевременного развития речи у детей раннего возраста, значительно увеличивалась возможность для развития интеллекта.

ОЦЕНКА ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗНАКОВ НА ЭЭГ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ПРИ НЕКОТОРЫХ ФОРМАХ ОЛИГОФРЕНИИ

Н. Н. Зислина, Л. А. Новикова, Д. А. Фарбер

Использование ЭЭГ для характеристики функционального состояния центральной нервной системы детей и подростков при олигофрении невозможно без точных представлений об особенностях электрической активности мозга в онтогенезе.

Многочисленными исследованиями показано, что изменение электрической активности коры в процессе онтогенеза отражает этапы созревания коры и динамику изменения корково-подкорковых соотношений в различные возрастные периоды.

Исследованиями морфологов, физиологов, невропатологов, психологов и педиатров установлено, что развитие и рост разных отделов нервной системы происходит неодновременно и достигает определенного, устойчивого состояния, сходного с таковым у взрослых, в различные периоды постнатального развития. Неравномерное созревание коры и подкорковых структур мозга находит свое отражение в эволюции корковой ритмики в различные возрастные периоды.

Непрерывная электрическая активность начинает регистрироваться в ЭЭГ детей, начиная с 8-месячного возраста внутриутробной жизни. На ЭЭГ новорожденных выявляются два вида ритмических синхронизированных колебаний, сходных по частоте и отличающихся по своему генезу: 1) колебания 4—6 в 1 сек. периодически возникающие одновременно во всех областях коры. Билатеральный, генерализованный характер этих колебаний, их преимущественная выраженность в монополярных отведениях дает основание считать, что они распространяются из глубоких отделов мозга, 2) колебания 6 в 1 сек., регистрируемые только в затылочной области коры при биполярных отведениях. Локальный характер этой активности свидетельствует о ее корковом происхождении.

Для оценки характера электрической активности мозга новорожденных важно учитывать реакцию ЭЭГ на афферентные раздражения. До недавнего времени была распространена точка зрения, что кора больших полушарий мозга ребенка до 3 месяцев

постнатальной жизни не участвует в реакциях на экстероцептивные раздражения.

В последние годы электрофизиологическими исследованиями показано участие коры больших полушарий в реакциях на внешние стимулы. В ответ на световые, звуковые и тактильные раздражения на электроэнцефалограмме новорожденных наблюдаются генерализованные изменения электрической активности, первичные и вторичные потенциалы и реакция усвоения ритма (Дрейфус — Бризак и Бланк, 1956, Эллингсон, 1958, Д. А. Фарбер, 1969).

Наличие как специфических, так и неспецифических ответных реакций на афферентное раздражение в ЭЭГ новорожденных детей означает функционирование восходящих таламо-кортикальных и ретикуло-кортикальных связей, посылающих сенсорную информацию в кору больших полушарий и показывает определенную степень зрелости ее нервных элементов, воспринимающих приходящий сигнал.

Устойчивая ритмика в состоянии спокойного бодрствования на ЭЭГ новорожденных начинает регистрироваться с 2—3 месяцев постнатальной жизни (Дрейфус — Бризак и Бланк, 1956; Н. С. Мирзоянц, 1958—1961 и др.). П. И. Шпильберг (1953), Ф. И. Серков и М. П. Дергилева (1955), А. Б. Коган и Н. В. Штейнбух (1950), Дрейфус — Бризак и Бланк (1956) специально выделяют возраст 5 месяцев, являющийся, по их мнению, переломным в электрогенезе мозга. По данным этих авторов, в конце 5-го месяца постнатальной жизни в затылочной области коры появляется стабильная, строго ритмическая активность частотой 5 в сек., по своему рисунку приближающаяся к альфа-ритму взрослого.

В литературе высказываются противоречивые точки зрения относительно классификации компонентов, составляющих электроэнцефалограмму. Линдслей (1936, 1938, 1939, 1942), Смит (1937, 1938 а, б, 1941), Лоу (1943), Дебре с соавторами (1947), Генри (1944), Ф. И. Серков и М. П. Дергилева (1955) полагают, что медленные колебания частотой 4—5 в 1 сек., регистрирующиеся на ЭЭГ маленьких детей, являются прообразом будущего альфа-ритма. Другие авторы — Уолтер (1950, 1953), Корнил, Гасто (1947), Гарше (1953, 1954), Келиуей (1957), А. Н. Шаповальников (1962, 1964 а, б) рассматривают учащение альфа-ритма с возрастом как кажущееся. По мнению этих авторов, в процессе индивидуального развития происходит смена одних нейронных групп другими. Близкая точка зрения была высказана А. Б. Коганом и Н. В. Штейнбух (1950), которые полагают, что ритмические медленные волны частотой 3—4 в 1 сек. не переходят с возрастом в альфа-ритм, а являются самостоятельной формой активности.

Исходя из различного подхода к оценке ритмов, регистрируемых у маленьких детей, авторы и классифицируют их по-разному. Так, Линдслей и Смит альфа-ритмом грудных детей называют медленные колебания 3—5 в 1 сек., которые, по их представлению, являются стадией развития альфа-ритма. По мнению Гарше

(1953), Уолтера (1953) и Н. В. Штейнбух (1954) в основу классификации ритмов ЭЭГ человека должна быть положена характеристика его частоты. Исходя из этого положения, упомянутые авторы считают, что колебания частотой 3—5 в сек., встречающиеся на ЭЭГ новорожденных, не следует расценивать как альфа-ритм. Однако, на основании анализа литературных данных и собственных наблюдений, мы пришли к заключению о том, что в основу классификации компонентов детской ЭЭГ не может быть положен признак частоты колебания.

Это обусловлено прежде всего тем обстоятельством, что морфофизиологическое созревание структур, генерирующих различные ритмы, должно приводить к изменению частотного диапазона в пределах одной и той же категории ритмов (альфа, бета, тэта). Кроме того, ряд наблюдений свидетельствует о том, что на основании одного только признака не может быть построена классификация компонентов не только детской ЭЭГ, но и ЭЭГ взрослого человека.

Исходя из представлений о рефлекторной природе корковой ритмики, по-видимому, основным критерием в оценке компонентов ЭЭГ должна явиться их связь с определенными афферентными системами мозга. Поэтому ритмические синусоидальные колебания в затылочной области коры мозга новорожденных, стойко депрессирующиеся на световые раздражения и увеличивающиеся с возрастом по частоте, следует квалифицировать как альфа-ритм.

В возрасте от 1 до 4 лет отмечается дальнейшее прогрессивное нарастание частоты основного ритма в затылочной области до 7—8 в 1 сек. [Генри (1944), Джиббс, Нот (1949), Линдслей (1936, 1938, 1939) и др.].

Гистографический анализ ЭЭГ затылочной области детей в возрасте 5—6 лет показал, что преобладающими становятся колебания в диапазоне от 8 до 10 в сек.; при этом наиболее часто встречаются колебания 8—9 в сек.; к 7—8 годам диапазон колебаний альфа-ритма расширяется до 12 кол/сек., однако средняя частота альфа-ритма не превышает 9 кол. в сек. К 10—12 годам мода частоты альфа-ритма достигает 10—12 кол. в сек., характерной для ЭЭГ взрослого человека (рис. 1, стр. 186).

Возрастные изменения спектра частот в центральных и лобных областях коры аналогичны изменениям, наблюдаемым в затылочных областях. Гистографический анализ показывает, что сдвиг частотного спектра с возрастом в центральных и лобных областях происходит значительно медленнее, чем в затылочных. До 7—9 лет электрограммы передних областей носят полиморфный характер с включением большого числа медленных колебаний; количество медленных компонентов в центральных и лобных областях с возрастом уменьшается. В электроэнцефалограмме детей в возрасте до 8 лет значительный удельный вес составляют

колебания типа тэта (4—7 в 1 сек.), преимущественно выраженные в центральных отделах коры (рис. 2).

У детей 3—4 лет диапазоны альфа- и тэта-ритма частично перекрывают друг друга: верхняя граница тэта-ритма совпадает с нижней границей альфа-ритма в области частоты 6 гц. Разграничение альфа- и тэта-ритма в этом возрасте должно быть основано на установлении преимущественной локализации ритма и его реакции на афферентное раздражение. В дальнейшем в связи с более быстрым нарастанием частоты альфа-ритма в затылочной области коры происходит как бы разведение частотных диапазонов альфа- и тэта-ритмов (Зислина, Тюков, 1968).

У детей до 5—6-летнего возраста тэта-ритм иногда приобретает характер вспышек, возникающих в виде билатерально-синхронных ритмических колебаний частотой 4—7 кол. в сек. амплитудой до 150—200 мкв. (рис. 3). Наличие пароксизмальных разрядов медленных волн в электроэнцефалограмме клинически здоровых детей было показано в работах Брандта и Брандта (1955), В. В. Алферовой и Н. Н. Зислиной (1965). По данным Н. Н. Зислиной и В. Л. Тюкова (1968) у детей 5—7 лет билатеральные вспышки тэта-ритма, а также пароксизмальные вспышки встречаются в 27% случаев.

Большая выраженность тэта-волн и пароксизмальных билатеральных вспышек указывает на значительную роль диэнцефальных структур мозга в формировании электрической активности у детей младшего возраста. Об этом же свидетельствует отмеченный В. В. Алферовой (1967) в этом возрасте широко генерализованный и длительно неугасающий неспецифический вызванный ответ на различные афферентные воздействия.

На преобладающее влияние диэнцефальных структур в генезе ЭЭГ маленьких детей указывает также наблюдаемое рядом авторов ослабление реакции «arousal». Так, Е. Н. Семеновская и сотр. (1953), А. Я. Кудряшова (1955) описали отсутствие реакции десинхронизации у детей 4—6 лет. По данным И. В. Бутомо (1963), до 4 лет реакция десинхронизации при открывании глаз не отмечается, с 4 до 7 лет она отмечена в 30% случаев. Слабую выраженность реакции «arousal» у детей дошкольного и младшего школьного возраста наблюдала также В. В. Алферова (1967) при применении звуковых и световых раздражителей.

Многочисленными исследованиями показана возможность реципрокных отношений неспецифической ретикулярной формации среднего мозга, ответственной за появление реакции «arousal», и неспецифической диэнцефальной системой, с которой связывают появление в электроэнцефалограмме тэта-волн, билатеральных медленных вспышек и неспецифических ответов. Можно думать, что преобладающее влияние диэнцефальных структур у детей до 8-летнего возраста и обуславливает отмеченные выше особенности ЭЭГ детей этой возрастной группы: выраженность тэта-волн, наличие пароксизмальных разрядов, генерализованный высокоам-

плитудный неспецифический ответ и ослабление реакции «агоц-
sal». К 9—10 годам пароксизмальные разряды уже не выявляются
на ЭЭГ; наблюдается постепенное уменьшение количества тэта-
колебаний в центральных областях коры. К 13 годам ЭЭГ в основ-
ном приобретает дефинитивный характер.

Таким образом, анализ фоновой и вызванной электрической
активности мозга детей показывает, что с возрастом стабилизи-
руется и учащается основной ритм электроэнцефалограммы, со-
кращаются временные параметры специфических вызванных от-
ветов, уменьшается степень выраженности тэта-волн, неспецифи-
ческий ответ приобретает менее генерализованный характер. Ука-
занные изменения электрической активности, очевидно, обуслов-
лены прогрессивным морфо-физиологическим созреванием коры и
усилением ее тормозящего влияния на нижележащие подкорко-
вые структуры.

Представление о том, что изменение электрической активности
в процессе индивидуального развития отражает созревание коры
и динамику корково-подкорковых соотношений должны быть по-
ложены в основу детской клинической электроэнцефалографии.
Для правильной оценки кривых необходимо исходить из точных
представлений о нормативах ЭЭГ для различных возрастных пе-
риодов. Замедление альфа-ритма, наличие тэта-ритмов и парок-
сизмальных разрядов на ЭЭГ детей, как было показано выше,
само по себе еще не является признаком патологии, т. к. может
отражать определенные этапы созревания мозга. Однако, для
каждой возрастной группы имеется свой диапазон частот альфа-
ритма, предел выраженности тэта-ритма и пароксизмальных раз-
рядов.

При наличии разлитой корковой патологии на ЭЭГ детей так
же, как на ЭЭГ взрослых людей альфа-ритм разрушается и заме-
няется диффузными медленными волнами.

По наблюдению ряда авторов, одной из форм проявления па-
тологии на детской ЭЭГ является дизритмия в затылочных обла-
стях коры, которая выражается в неравномерности альфа-ритма,
в наличии большого числа медленных и остроконечных колеба-
ний. Максимальное проявление патологической активности в за-
тылочных областях коры наблюдается в возрасте от 4 до 11 лет.
Такой тип активности по мнению ряда авторов (Рихтер, 1955.
Сильвермен, 1962 и др.) отражает общую, неспецифическую реак-
цию детского мозга на воздействие различных патогенных фак-
торов.

Локальные поражения коры у детей так же, как и у взрослых,
приводят к выявлению на ЭЭГ очагов патологической активности,
чаще всего в виде групп дельта-волн.

Поражение мезо-диэнцефальных структур мозга на ЭЭГ детей
имеет несколько форм выражения: билатеральные вспышки тэта-
ритма, преимущественно выраженные в центральных отделах
коры, генерализованные вспышки дельта-волн и пароксизмаль-

ных разрядов, билатеральные вспышки гиперсинхронизированного бета-ритма. Если для детей старше 10 лет сам факт появления билатеральных вспышек тэта-ритма и пароксизмальных вспышек является показателем патологии, то у детей младшего возраста такие формы активности могут встречаться в норме и поэтому при оценке кривой большое значение имеет характер вспышек: частота колебаний, амплитуда, длительность вспышек, а также наличие на ЭЭГ других патологических знаков.

Следует отметить, что вспышки гиперсинхронизированного бета-ритма никогда не наблюдались нами у нормальных детей в состоянии бодрствования и поэтому могут всегда служить показателем поражения стволовых структур мозга независимо от возраста ребенка.

Одной из форм выражения мезо-диэнцефальной патологии на ЭЭГ детей является также уплощенный тип кривой. Если у взрослых «уплощенный» тип кривой в норме встречается в 8% случаев (Адамс, 1959), то у здоровых детей мы не наблюдали кривых такого типа и, поэтому, можно считать, что уплощение ЭЭГ у детей свидетельствует о мозговой патологии.

Анализ ЭЭГ в сопоставлении с психо-неврологическими данными при различных формах поражения ЦНС показал, что у детей даже незначительное поражение стволовых структур мозга может приводить к выраженным изменениям на ЭЭГ. Причиной этого, очевидно, являются указанные выше закономерности эволюции корково-подкорковых отношений в онтогенезе, которые выражаются в усилении влияния диэнцефальных структур на корковую ритмику в определенные возрастные периоды.

Сравнение характера изменений ЭЭГ у взрослого человека и у ребенка показало, что при сходном поражении мезо-диэнцефальных структур изменения на ЭЭГ ребенка всегда будут носить более выраженный и генерализованный характер.

По мере прогрессивного морфо-физиологического созревания коры и усиления ее тормозящих влияний на нижележащие подкорковые структуры, патологические знаки на ЭЭГ становятся менее выраженными и сходными с теми, которые наблюдаются на ЭЭГ взрослого человека. Таким образом, оценка патологических знаков на ЭЭГ детей должна исходить из особенностей эволюции корковой ритмики и корково-подкорковых отношений в онтогенезе и должна соответственно меняться в различные возрастные периоды.

В известной нам литературе, посвященной исследованию ЭЭГ у различных групп умственно-отсталых детей, делались неоднократные попытки установить корреляцию между степенью умственной отсталости, определяемой по IQ, и выраженностью патологии на ЭЭГ. Однако, как показано в ряде работ (Беккет, Бикфорд, Райт, 1956 и др.), четких корреляций выявить не удалось. Тем не менее, многие авторы указывают на большую частоту патологических кривых среди умственно отсталых детей по сравне-

нию с нормальными (Джиббс с соавт., 1960; Джиббс и Джиббс, 1960, Кризер, 1937; Новикова, 1957; Исаев и Поппе, 1968; Мирзоянц и Лебедев, 1968 и др.), а также по сравнению с детьми, у которых имеются нарушения трудоспособности, трудности в поведении, речевые нарушения при сохранном интеллекте (Рихтер, Яхник, 1961, Зислина, 1966, Новикова и Зислина, 1967).

Ряд описываемых авторами изменений на ЭЭГ олигофренов не является специфичным для умственной отсталости, а встречается также и при других формах заболеваний ЦНС, например, таких, как церебральные параличи и эпилепсия.

Проведенное нами исследование электрической активности мозга 120 детей, страдающих олигофренией, проводимое с учетом возрастных особенностей, выявило наличие изменений электрической активности мозга, которые выражались в отсутствии на ЭЭГ альфа-ритма, появлении диффузных медленных волн, тэта-ритмов, билатеральных вспышек пароксизмальной активности. Сопоставление данных ЭЭГ — исследования с клинической картиной олигофрении показало, что в большинстве случаев тяжесть олигофрении соответствует степени нарушения электрической активности мозга. Соответствие степени нарушения электрической активности мозга тяжести дефекта при олигофрении выявляется при сравнении двух групп олигофренов — дебилов и имбецилов.

Резко выраженные отклонения на ЭЭГ, отражающие патологию коры и подкорковых структур наблюдались у дебилов в 41 % случаев, у имбецилов — 77 % (Новикова, 1956). Для ЭЭГ имбецилов особенно характерно наличие медленных патологических волн, носящих характер дельта-волн.

Сопоставление ЭЭГ с клинической картиной олигофрении показало, что характер изменения электрической активности мозга отражает не только степень дефекта, но и его качественное своеобразие. При неосложненных формах олигофрений (М. С. Певзнер, 1959) изменения ЭЭГ носили наименее грубый характер и чаще всего ограничивались дизритмией (рис. 4) и в ряде случаев оставались в пределах возрастной нормы. При олигофрении, осложненной нейродинамическими нарушениями (Певзнер, 1959), отклонения ЭЭГ от нормы носили значительно более грубый характер: на ЭЭГ преобладали разлитые медленные патологические волны (рис. 5). В тех случаях, когда в клинической картине олигофрении отмечались психопатоподобные черты поведения, на ЭЭГ наблюдались патологические знаки, свидетельствующие о поражении мезо-диэнцефальных структур мозга (тэта-ритмы, билатеральные вспышки пароксизмальной активности) (рис. 6), а также длительно неугасающий вторичный ответ (рис. 7). Наличие на ЭЭГ веретенообразных вспышек гиперсинхронизированных бета-ритмов, регистрируемых в лобных областях коры, как правило, отражало лобно-диэнцефальную симптоматику (рис. 8).

Проведенное нами исследование некоторых форм олигофрении выявило различие характера электрической активности мозга в зависимости от этиопатогенеза.

Из 14 детей, у которых олигофрения была определена, как генотипическая (наблюдения В. М. Явкина) (родители страдали олигофренией), в 9 случаях ЭЭГ была нормальной; у остальных детей (5 человек) отклонения электрической активности мозга от нормы носили умеренный характер и выражались в виде дизритмии (рис. 9). В противоположность этому, при олигофрении экзогенной этиологии (токсоплазмоз у матери) изменения на ЭЭГ встречались значительно чаще и были выражены грубее (рис. 10). Из 18 исследованных детей только у 3-х ЭЭГ была нормальной, в остальных случаях наблюдались выраженные изменения электрической активности, которые проявлялись либо в виде диффузных медленных волн, либо в виде значительного снижения амплитуды всех колебаний и преобладании на кривой быстрой асинхронной активности. Приведенные наблюдения находятся в соответствии с данными Рихтера и Яхника (1961). Эти авторы при сравнении двух групп умственно отсталых детей с эндогенной и экзогенной этиологией обнаружили, что при легких формах умственной отсталости патологические изменения на ЭЭГ встречались чаще в группе дебилов экзогенной этиологии, чем при эндогенной форме дебильности. В отношении более грубых форм умственной отсталости различий между эндогенными и экзогенными формами установлено не было.

Исследование электрической активности мозга олигофренов с синдромом Клайнфельтера показало, что наряду с дезорганизацией альфа-ритма и наличием разлитых медленных волн, в центральных и теменных областях периодически регистрируются билатеральные вспышки высокоамплитудных синхронизированных колебаний с частотой от 3—4 до 5—7 колебаний ■ секунду (рис. 11). Как указывалось выше, такой тип активности отражает дисфункцию мезо-диэнцефальных структур при синдроме Клайнфельтера. В основе этого лежат явления гормонального дисбаланса, вызванного первичным недоразвитием половых желез, обусловленных аберрацией половых хромосом. Клинические особенности этой группы больных также указывают на участие диэнцефальных структур в патологическом процессе.

Приведенный материал показывает, что хотя ЭЭГ не обладает нозологической специфичностью, данные электрофизиологического исследования могут дать представления о локализации и степени поражения мозга, а также позволяют судить о заинтересованности мезо-диэнцефальных структур при различных формах олигофрении.

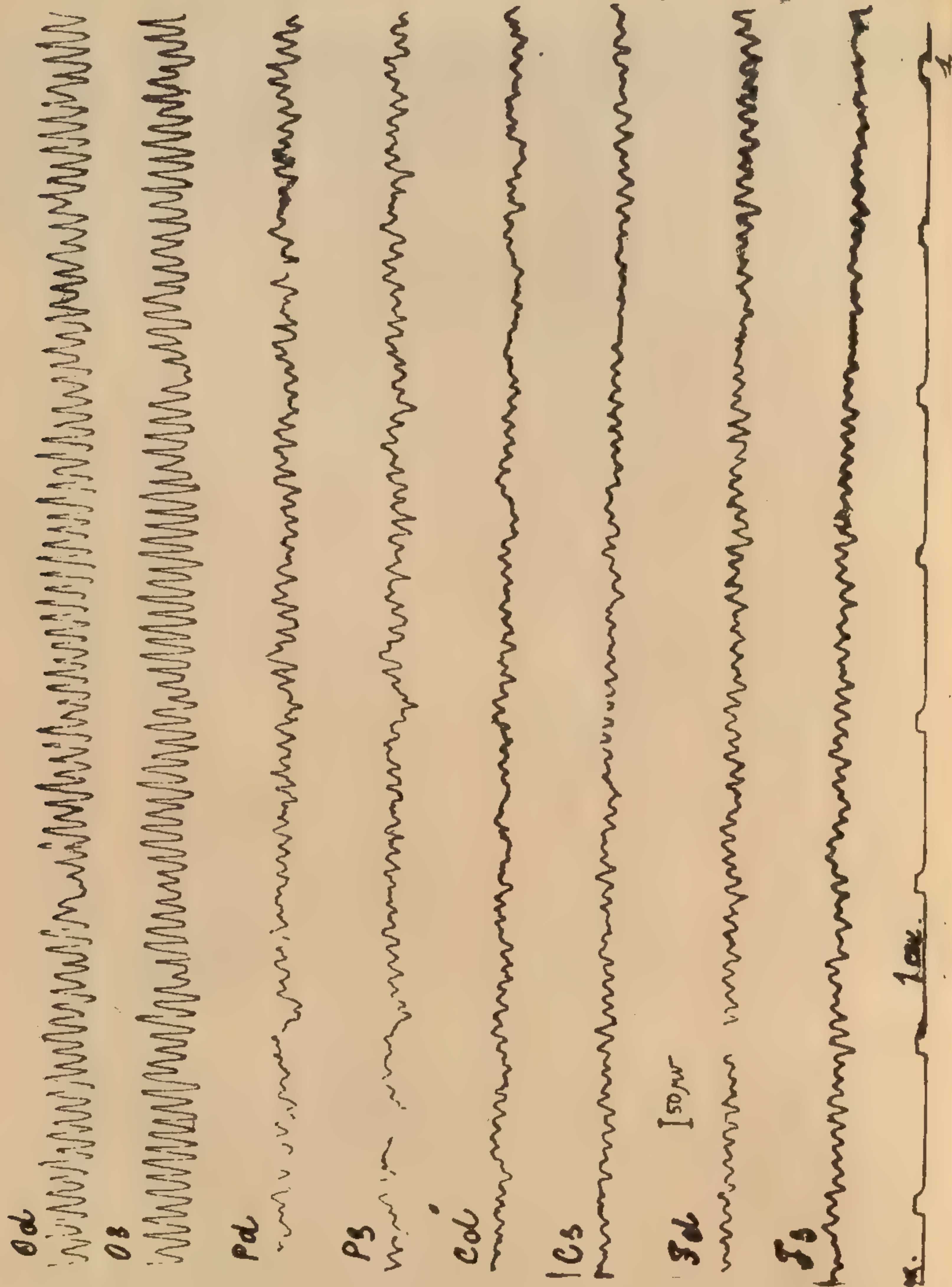
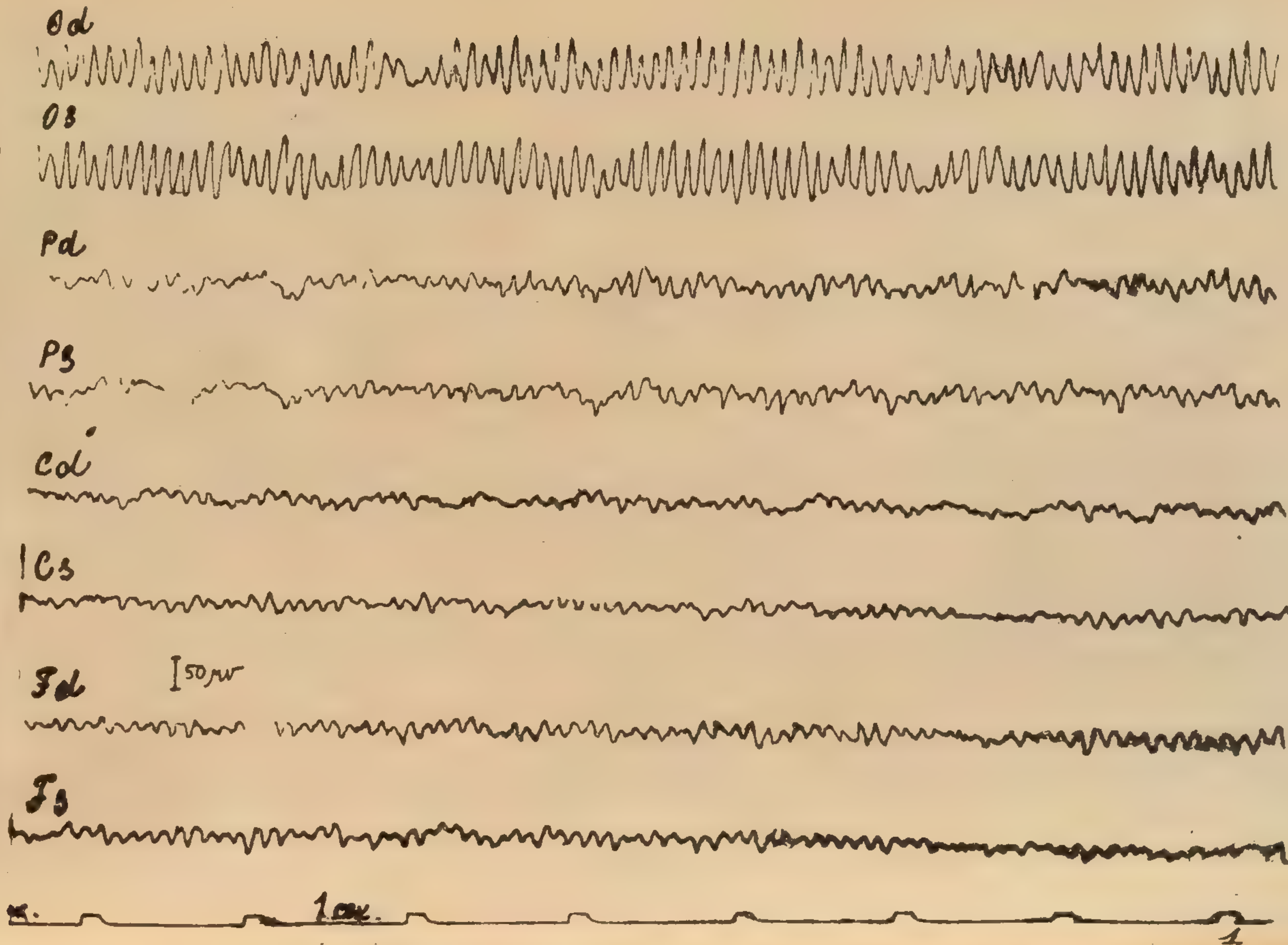


Рис. 1. ЭЭГ девочки 15 лет. Норма. Альфа-ритм четко выражен.

Рис. 1. ЭЭГ девочки 15 лет. Норм. Альфа-ритм четко выражен.



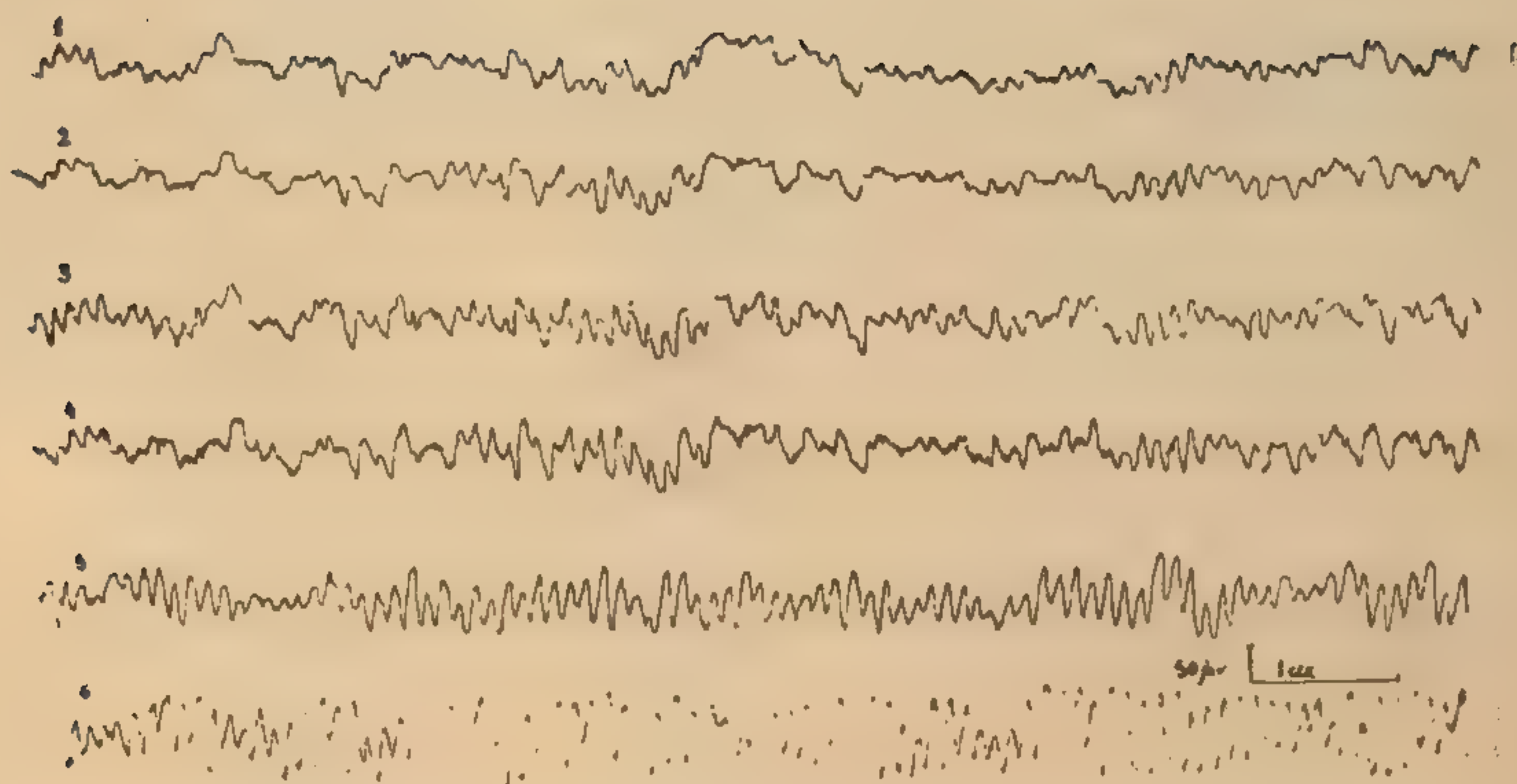


Рис. 2. ЭЭГ ребенка 7 лет. Норма. В задних областях коры четко выражен альфа-ритм. В центральных областях коры альфа-ритм сочетается с тета-колебаниями.

А

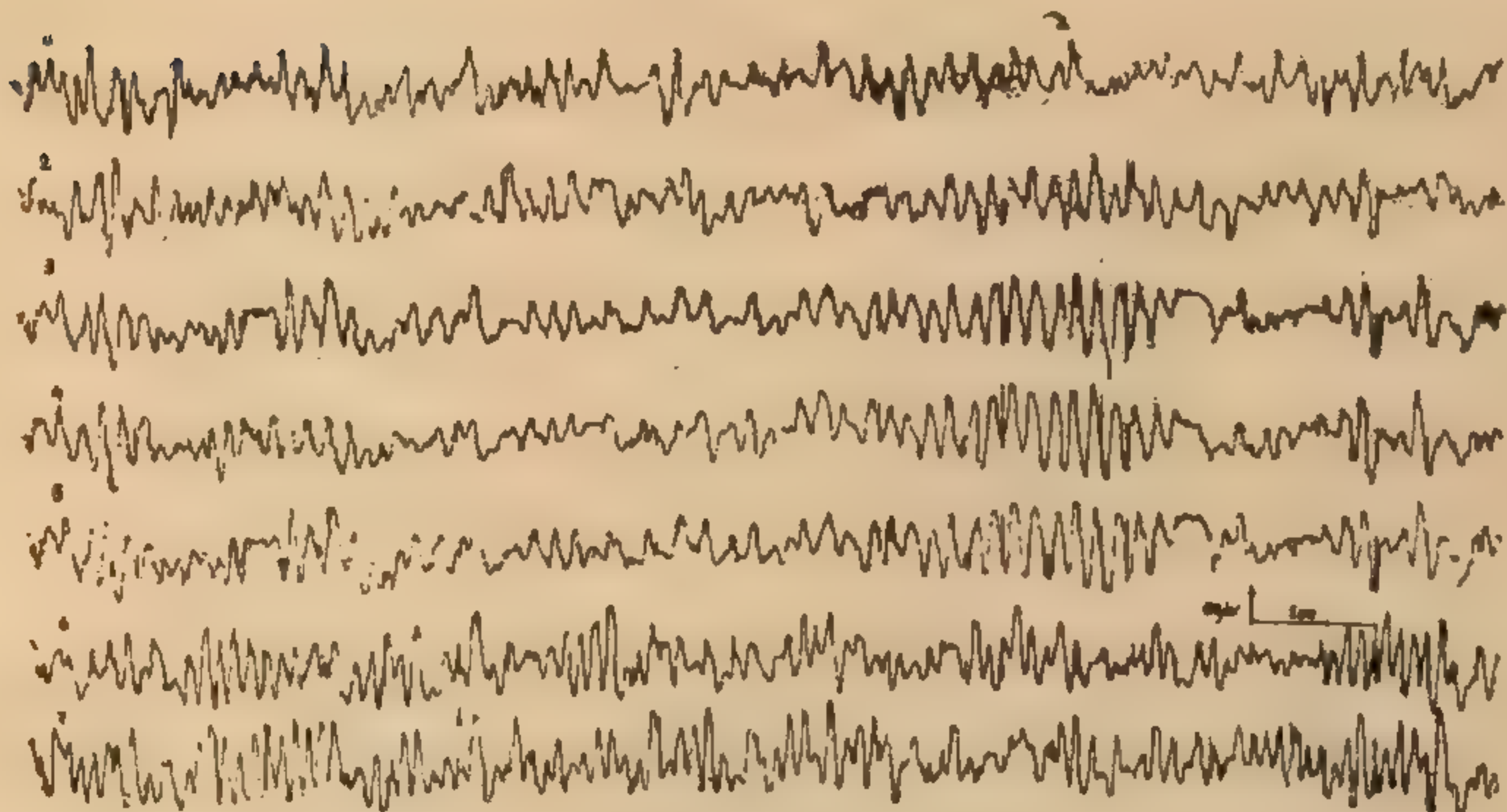


Рис. 3. ЭЭГ ребенка 5 лет. Норма. На фоне альфа-ритма в центральных областях коры регистрируются вспышки высокоамплитудных, гиперсинхронизированных тета-ритмов.

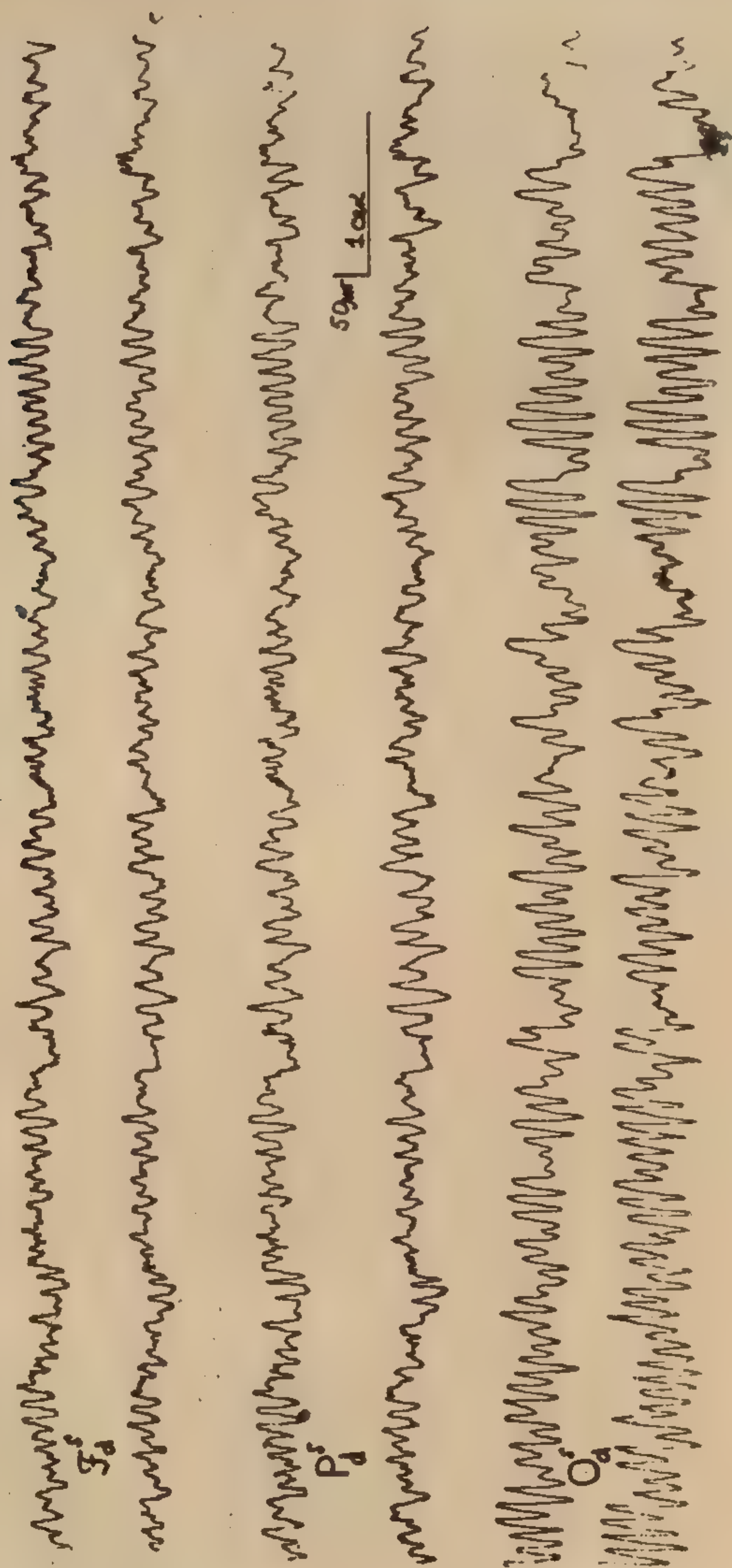


Рис. 4. ЭЭГ ребенка 9 лет. Олигофрения в степени дебильности. Неосложненная форма. Дизритмия. Альфа-ритм не равномерный, изменен по форме, сочетается с медленными волнами различной частоты.

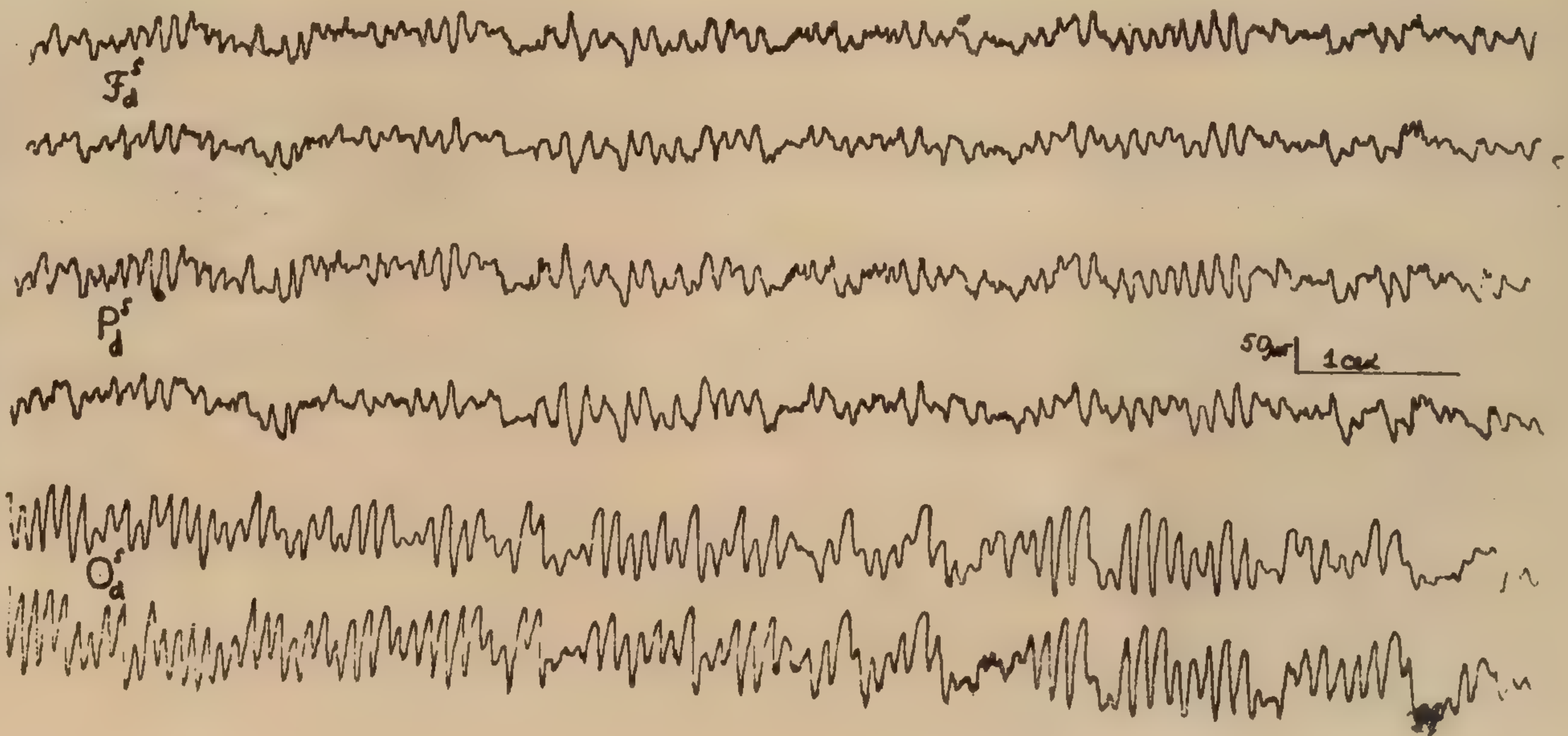


Рис. 4. ЭЭГ ребенка 9 лет. Олигофрения в степени дебильности. Неосложненная форма. Дизритмия. Альфа-ритм не равномерный, изменен по форме, сочетается с медленными волнами различной частоты.

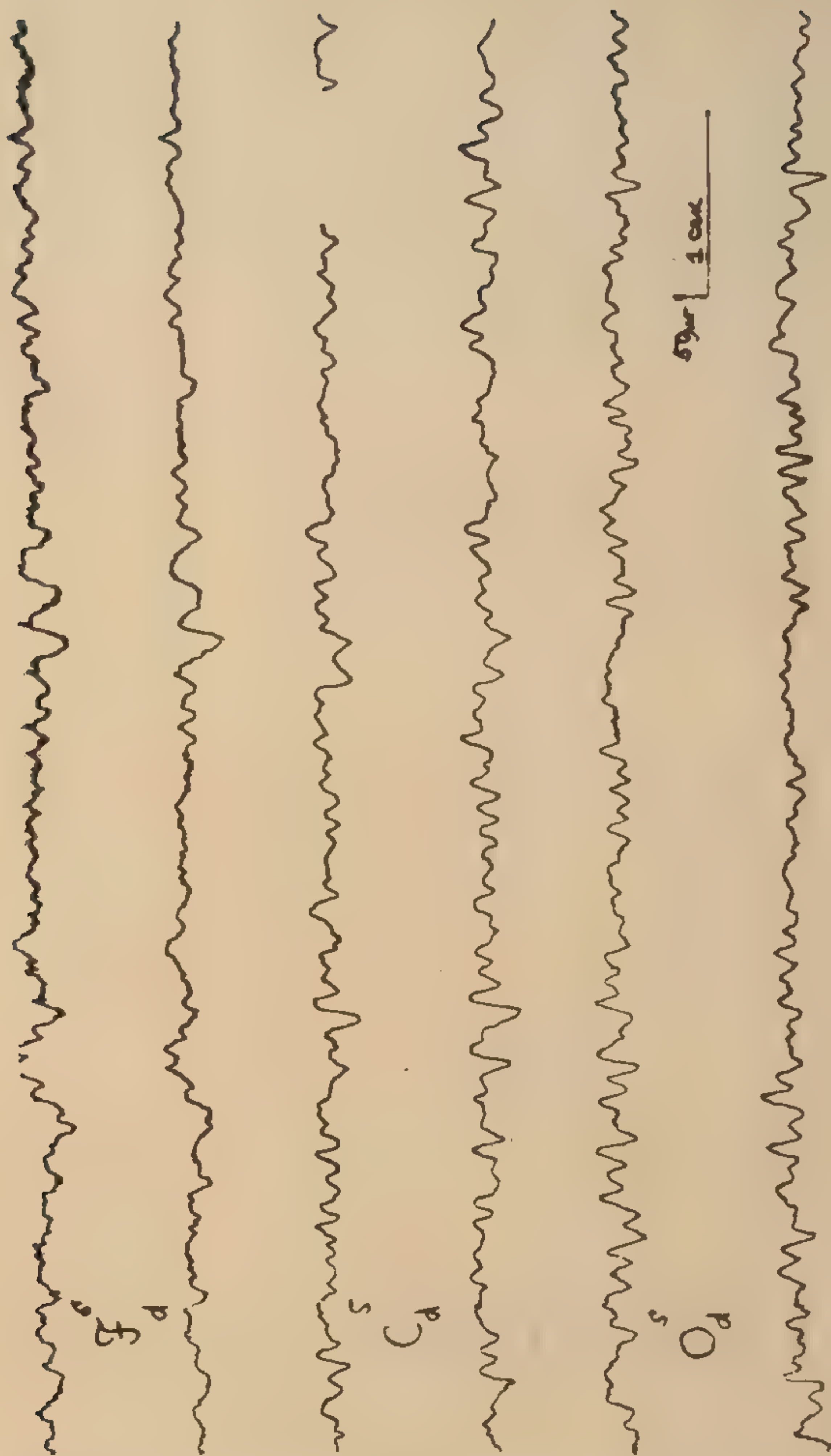


Рис. 5. ЭЭГ ребенка 10 лет. Олигофрения III степени дебильности, осложненная нейродинамическими нарушениями. Во всех областях коры регистрируются медленные, патологические волны.

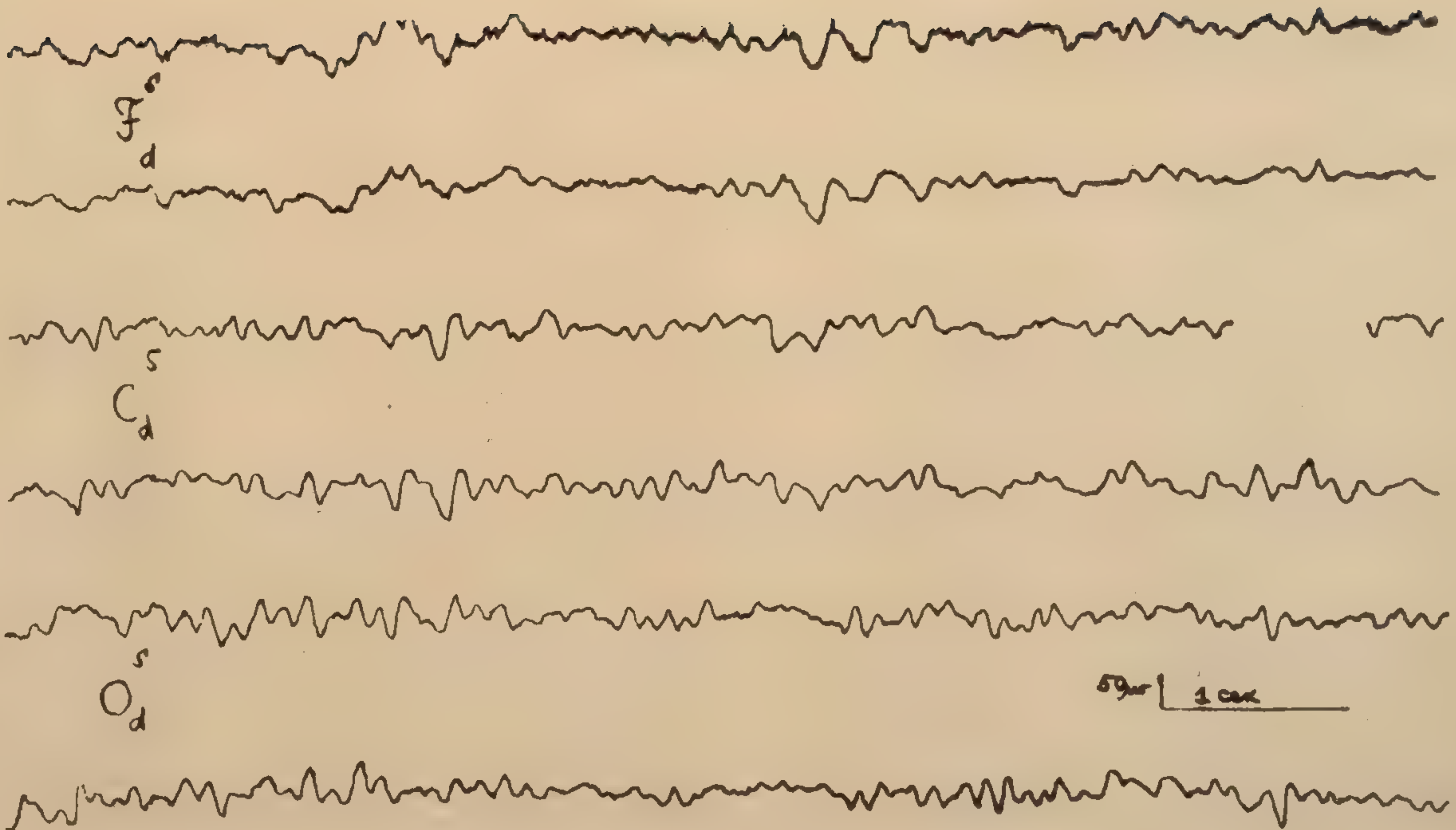


Рис. 5. ЭЭГ ребенка 10 лет. Олигофрения в степени дебильности, осложненная нейродинамическими нарушениями. Во всех областях коры регистрируются медленные, патологические волны.

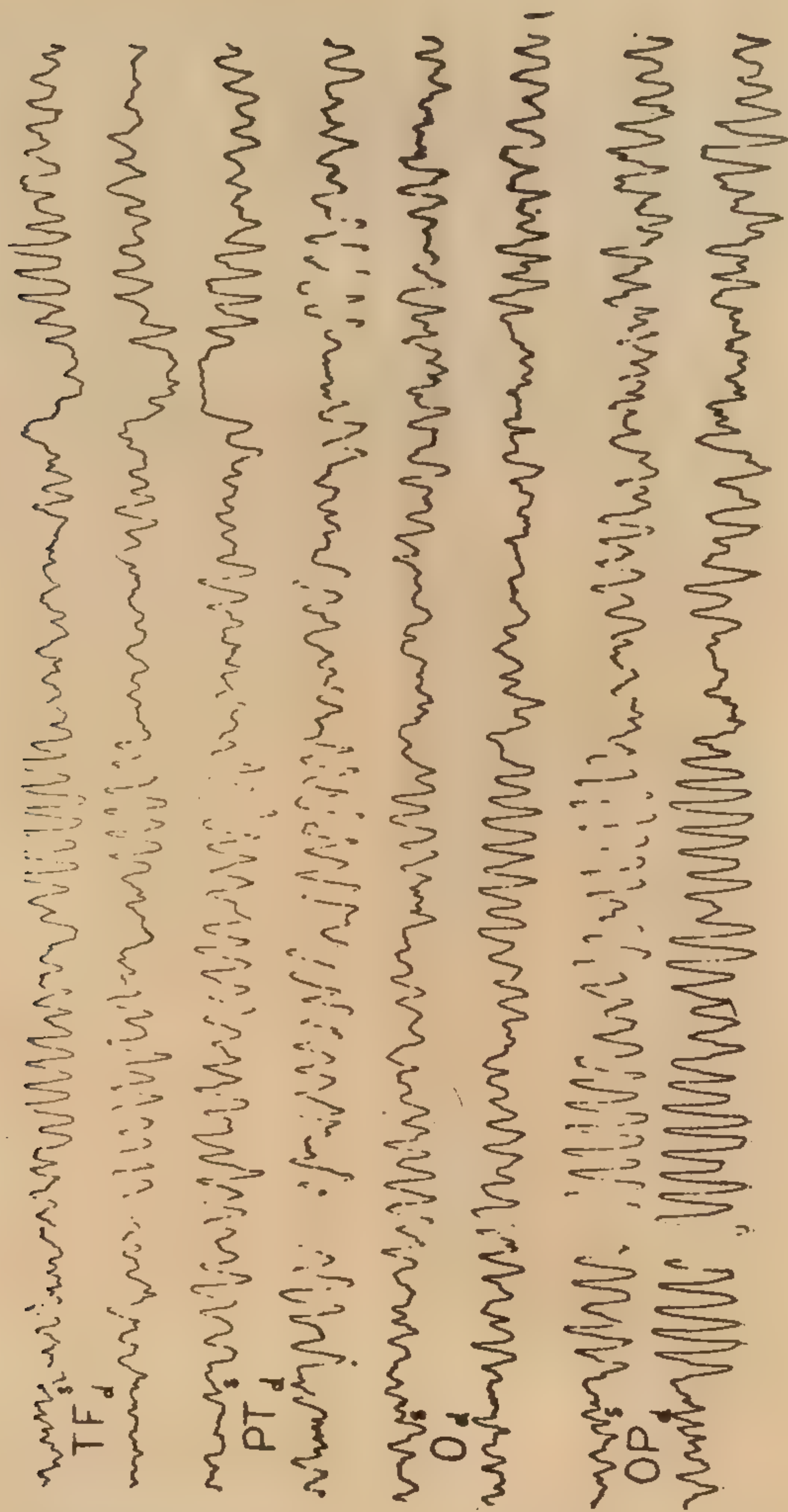


Рис. 6. ЭЭГ ребенка 8 лет. Олигофрения в степени дебильности с синдромом психопатоподобного поведения. На фоне медленных патологических волн регистрируются высокоамплитудные всплески тета-ритмов. Отведение биопотенциалов биоплярное.

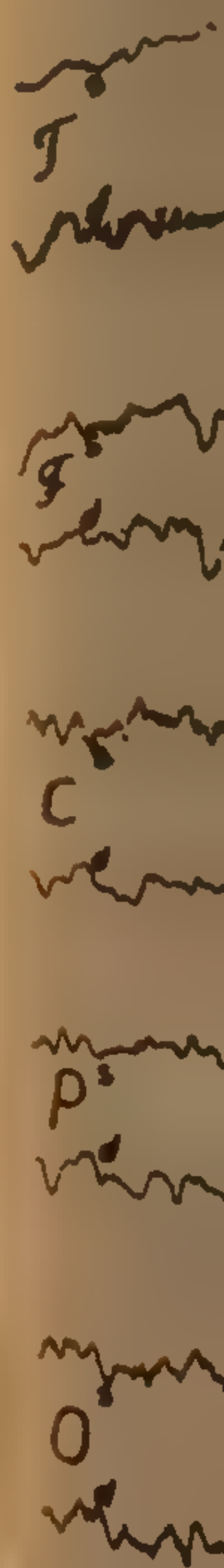


Рис. 7. Подобны

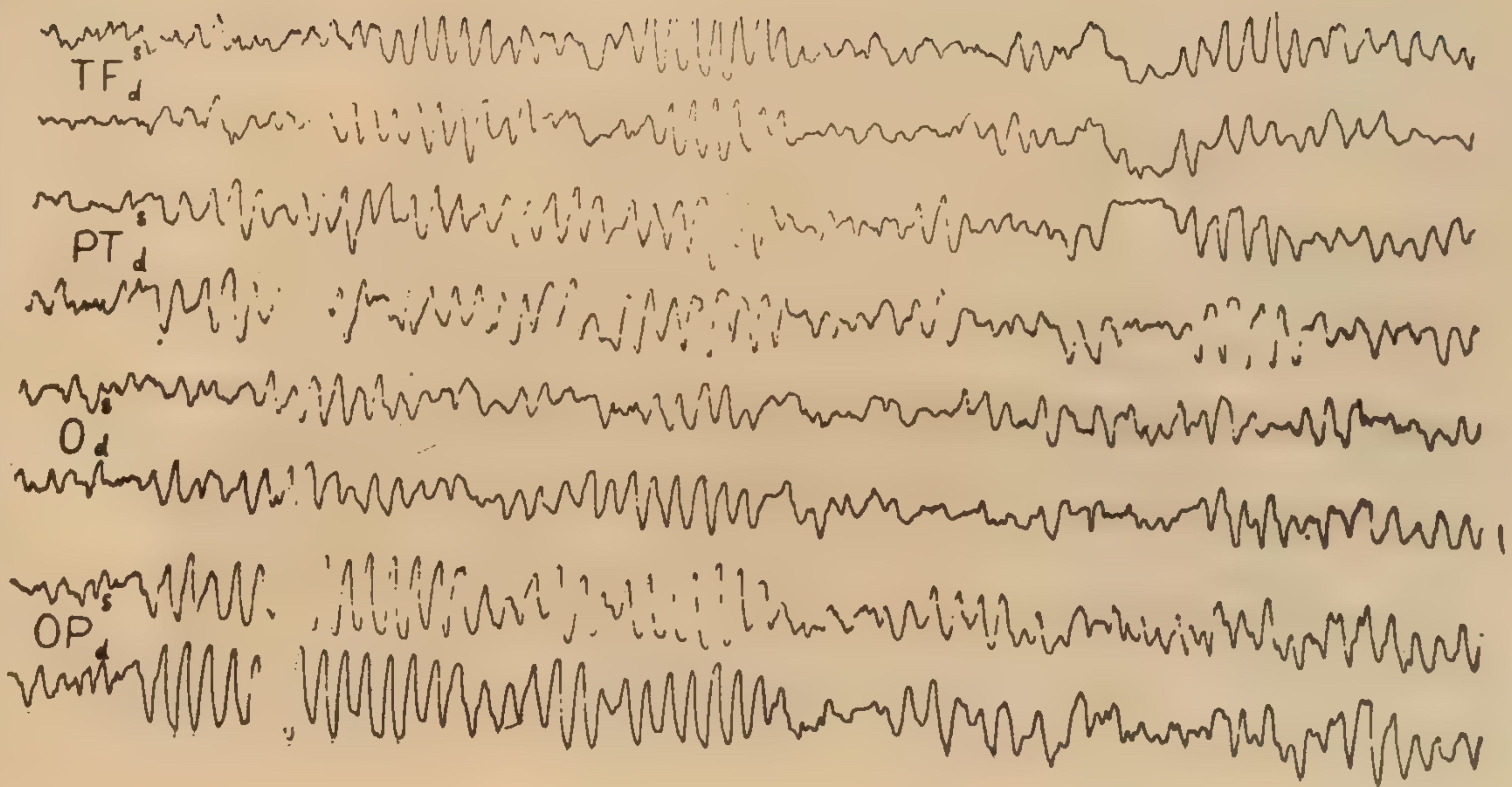


Рис. 6. ЭЭГ ребенка 8 лет. Олигофрения IV степени дебильности с синдромом психопатоподобного поведения. На фоне медленных патологических волн регистрируются высокоамплитудные всплески тета-ритмов. Отведение биопотенциалов биоплярное.

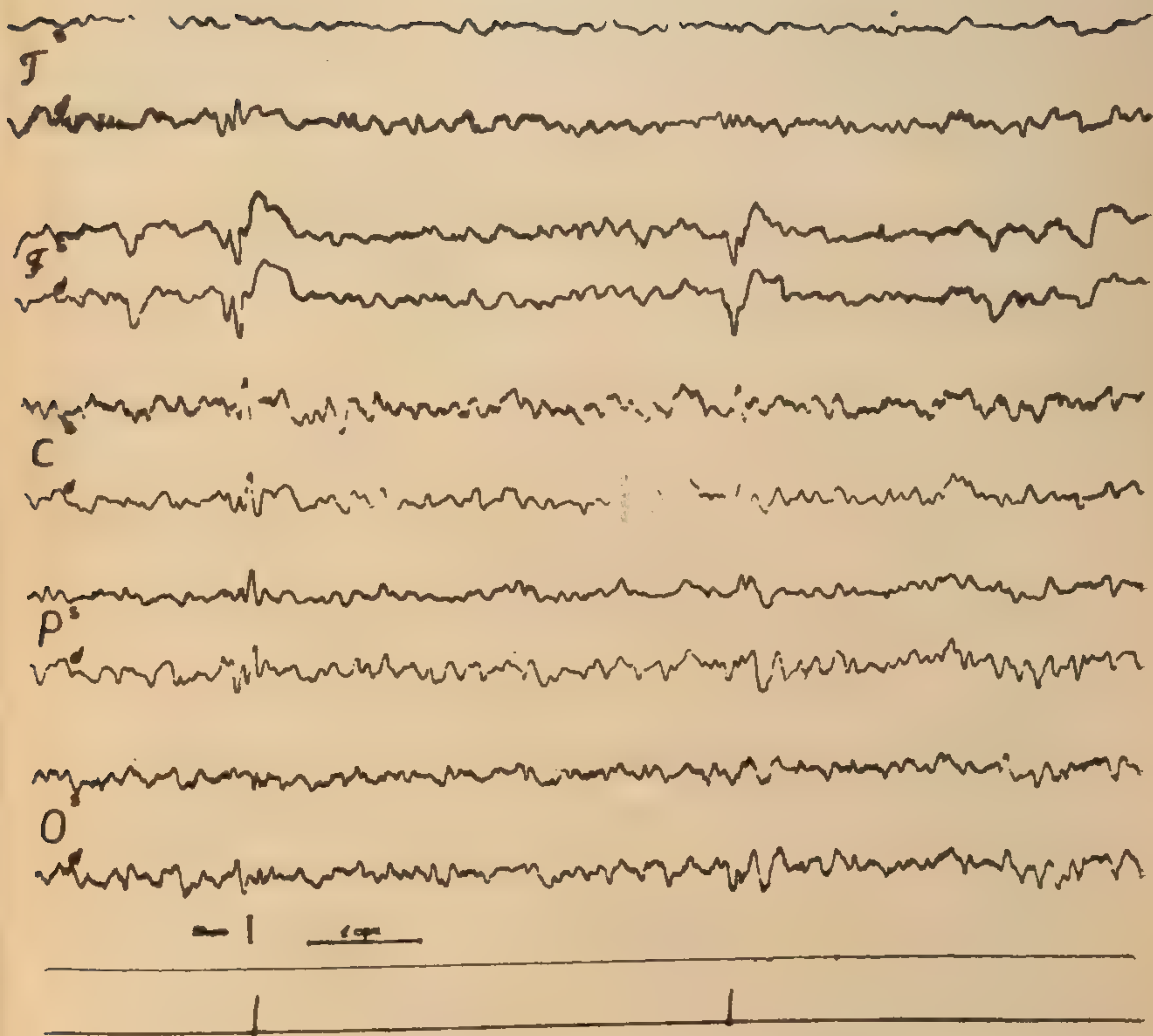


Рис. 7. ЭЭГ девочки 12 лет. Олигофрения в степени дебильности с психопато-
подобным поведением. 20-е и 21-е световые раздражения вызывают выраженный
неспецифический ответ.

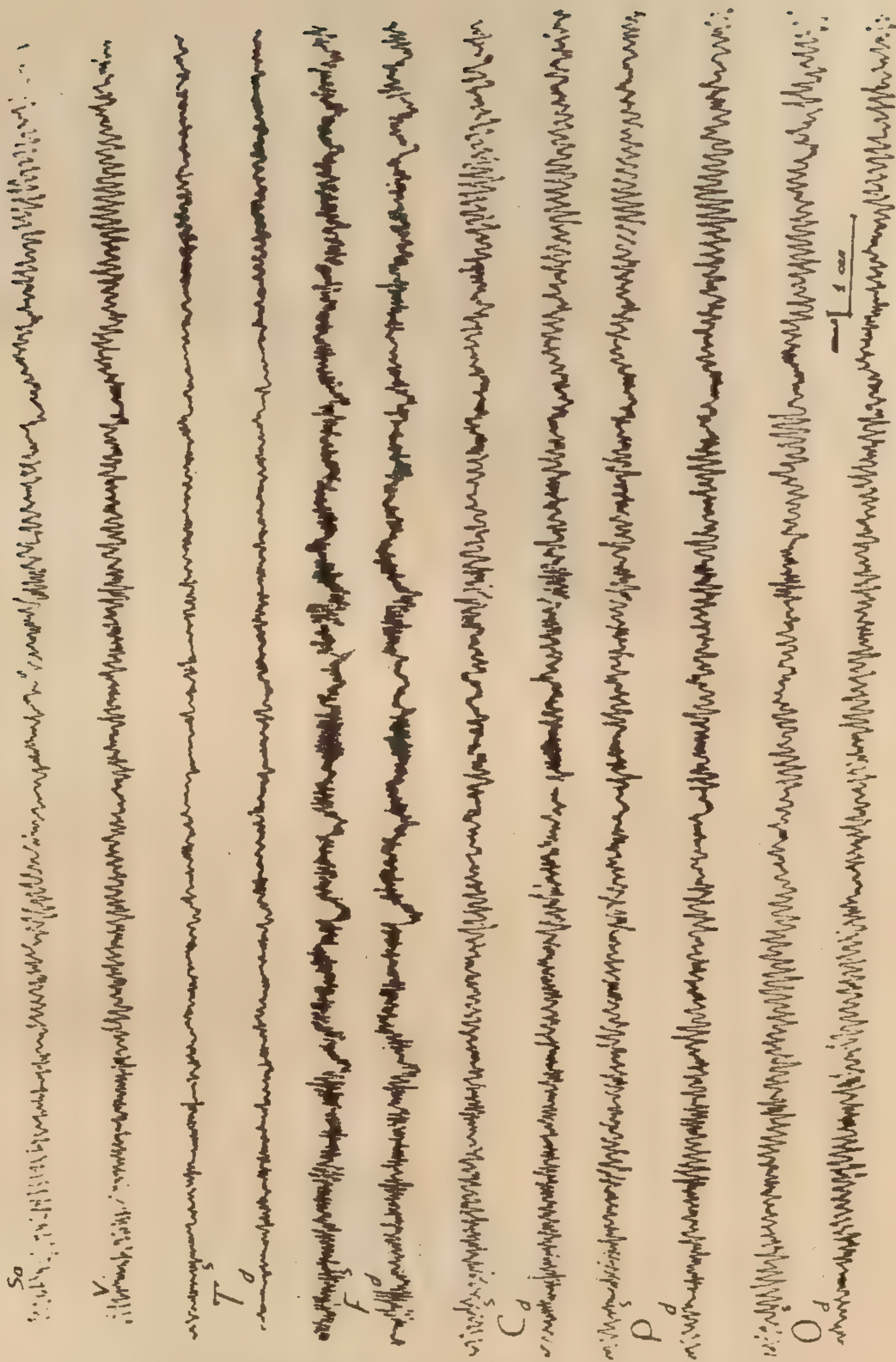
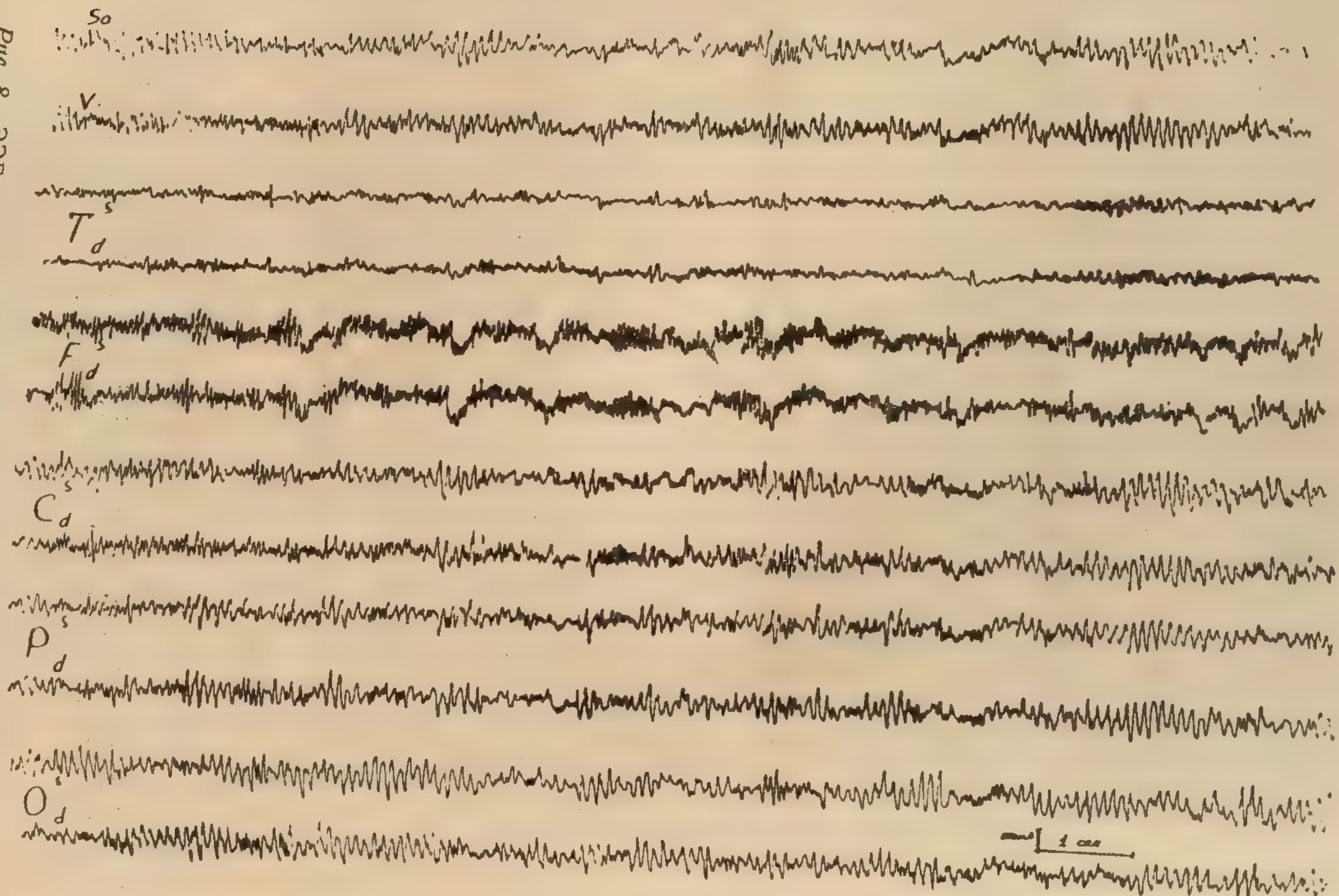


Рис. 8. ЭЭГ мальчика 15 лет. Олигофрения в степени дебильности. Лобно-диэнцефальный синдром. В лобных областях коры регистрируются гиперсинхронизированные бета-ритмы.

Рис. 8. ЭЭГ мальчика 15 лет. Олигофрения в степени дебильности. Лобно-диэнцефальный синдром. В лобных областях коры регистрируются гиперсинхронизированные бета-ритмы.



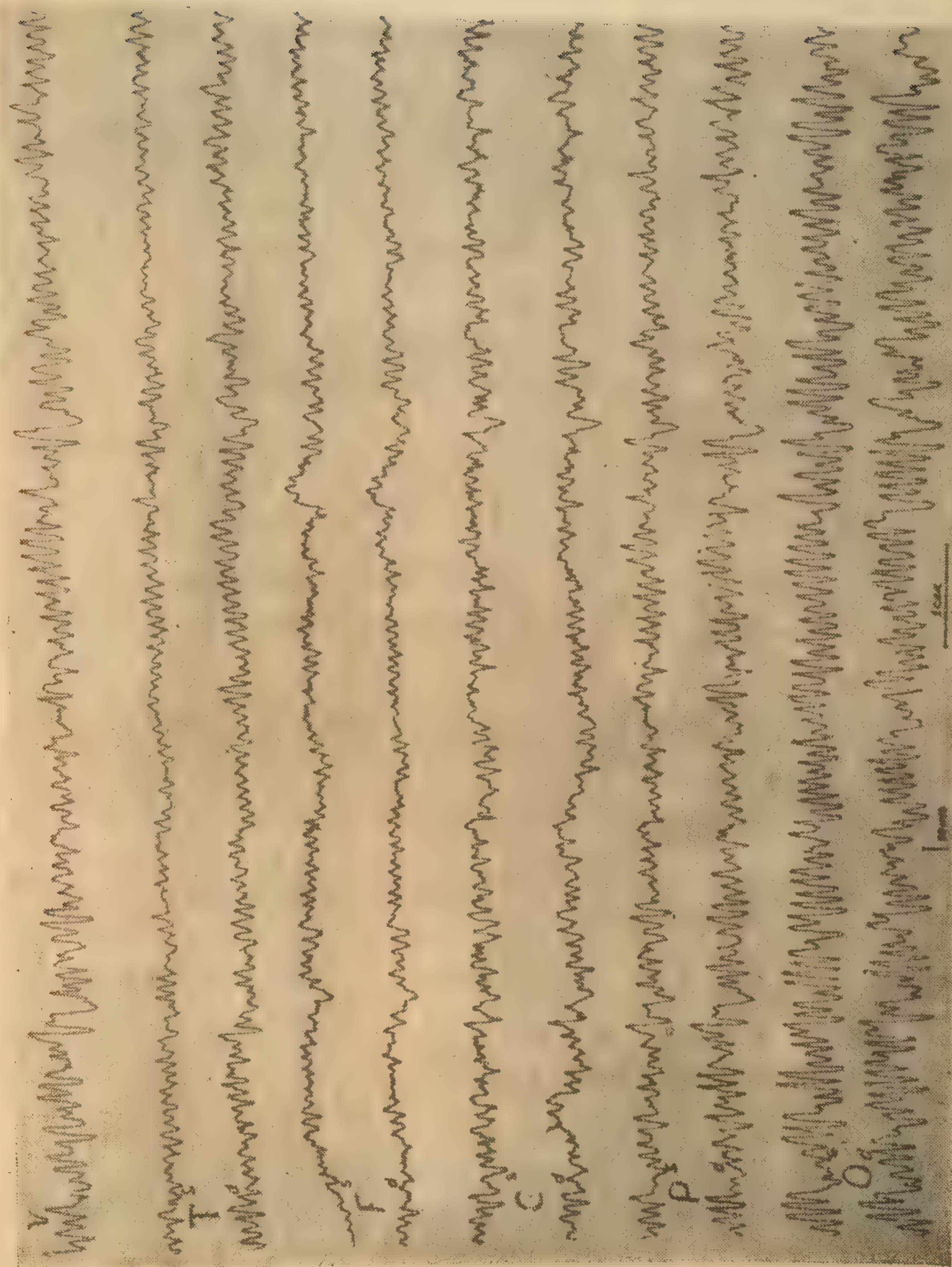


Рис. 9. ЭЭГ мальчика 13 лет. Генотипическая форма олигофрении.
Дизритмия.

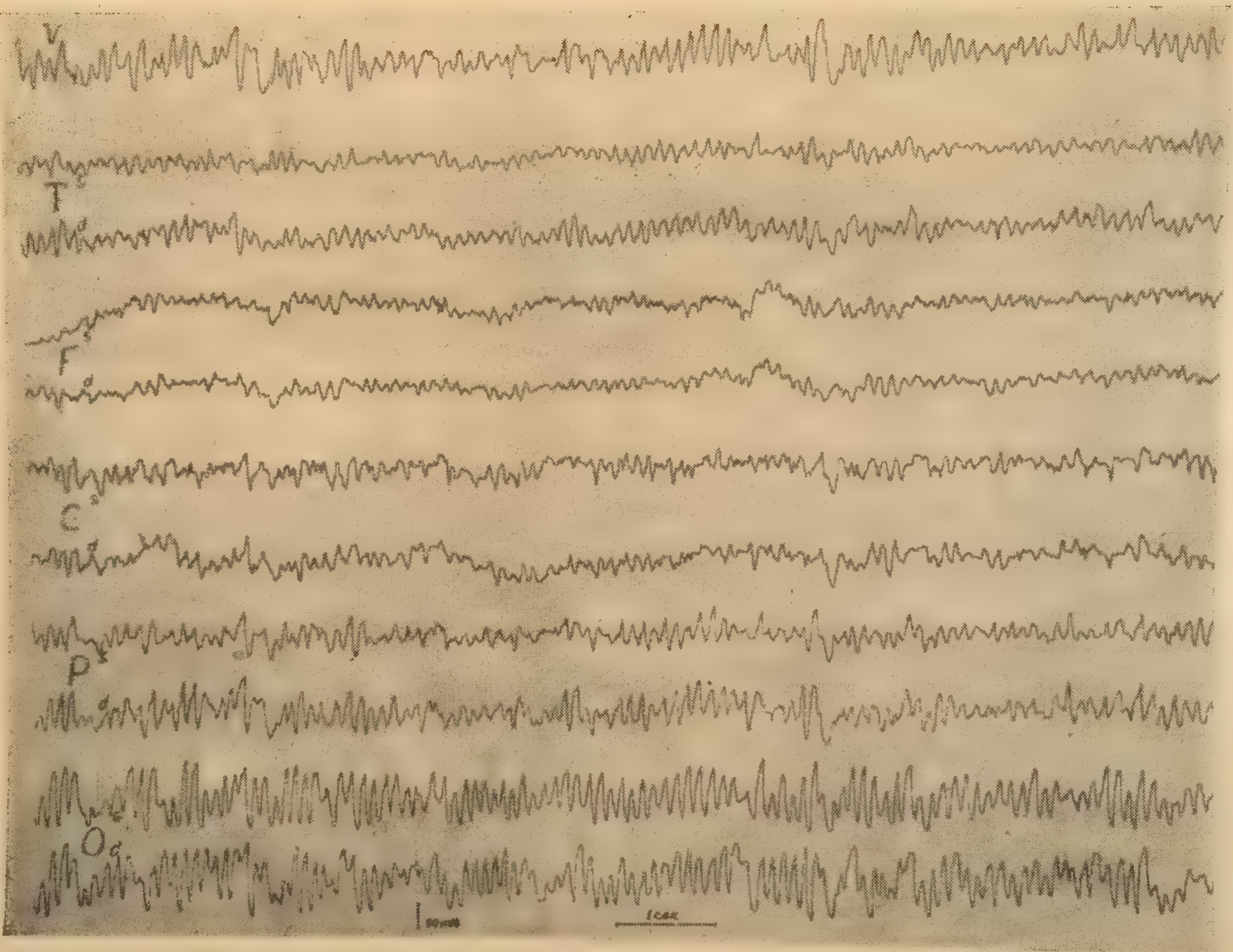


Рис. 9. ЭЭГ мальчика 13 лет. Генотипическая форма олигофрении.
Дизритмия.

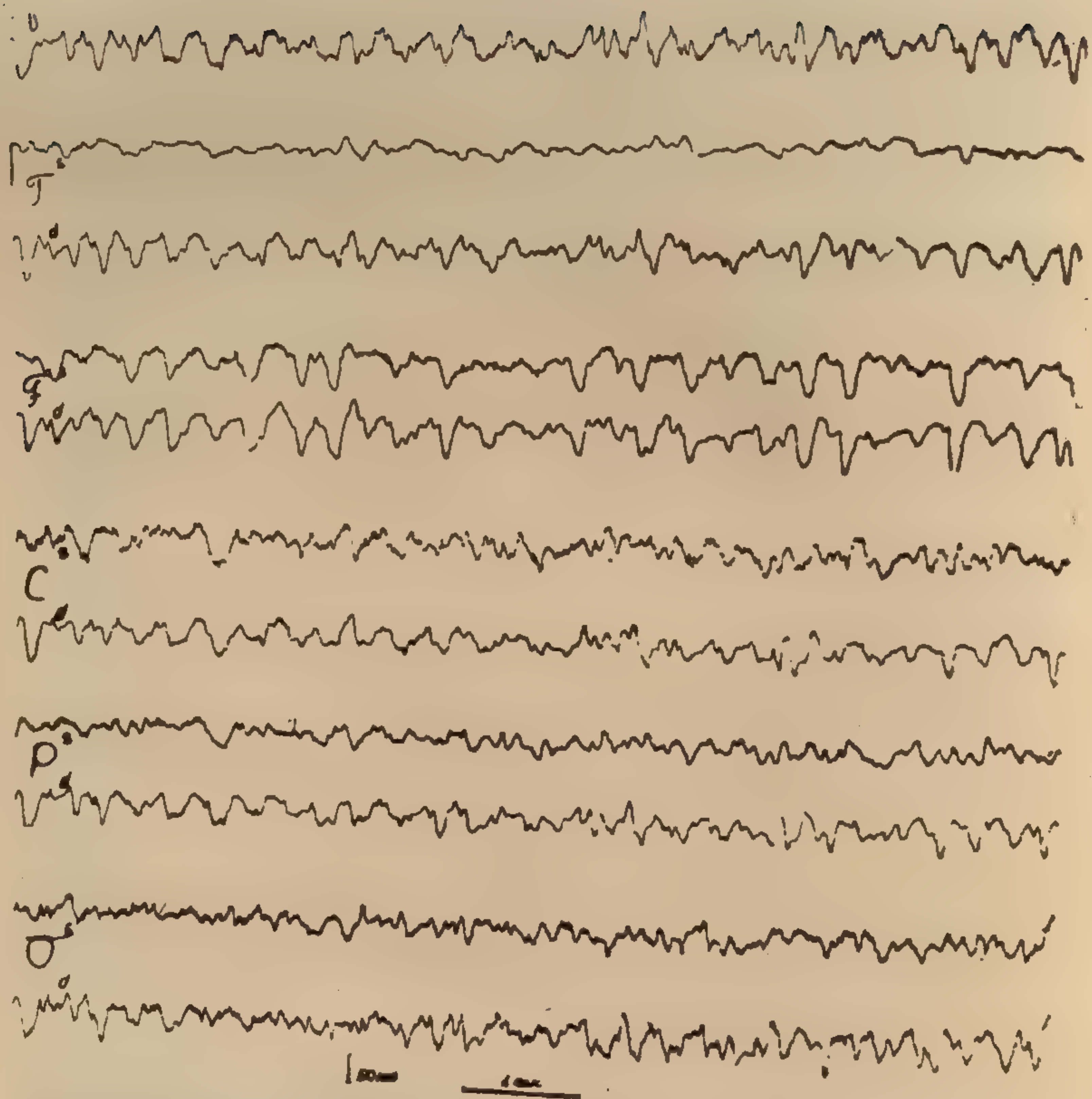


Рис. 10. ЭЭГ мальчика 12 лет. Олигофрения в степени дебильности токсоплазмозного происхождения. Во всех областях коры регистрируются медленные патологические волны.

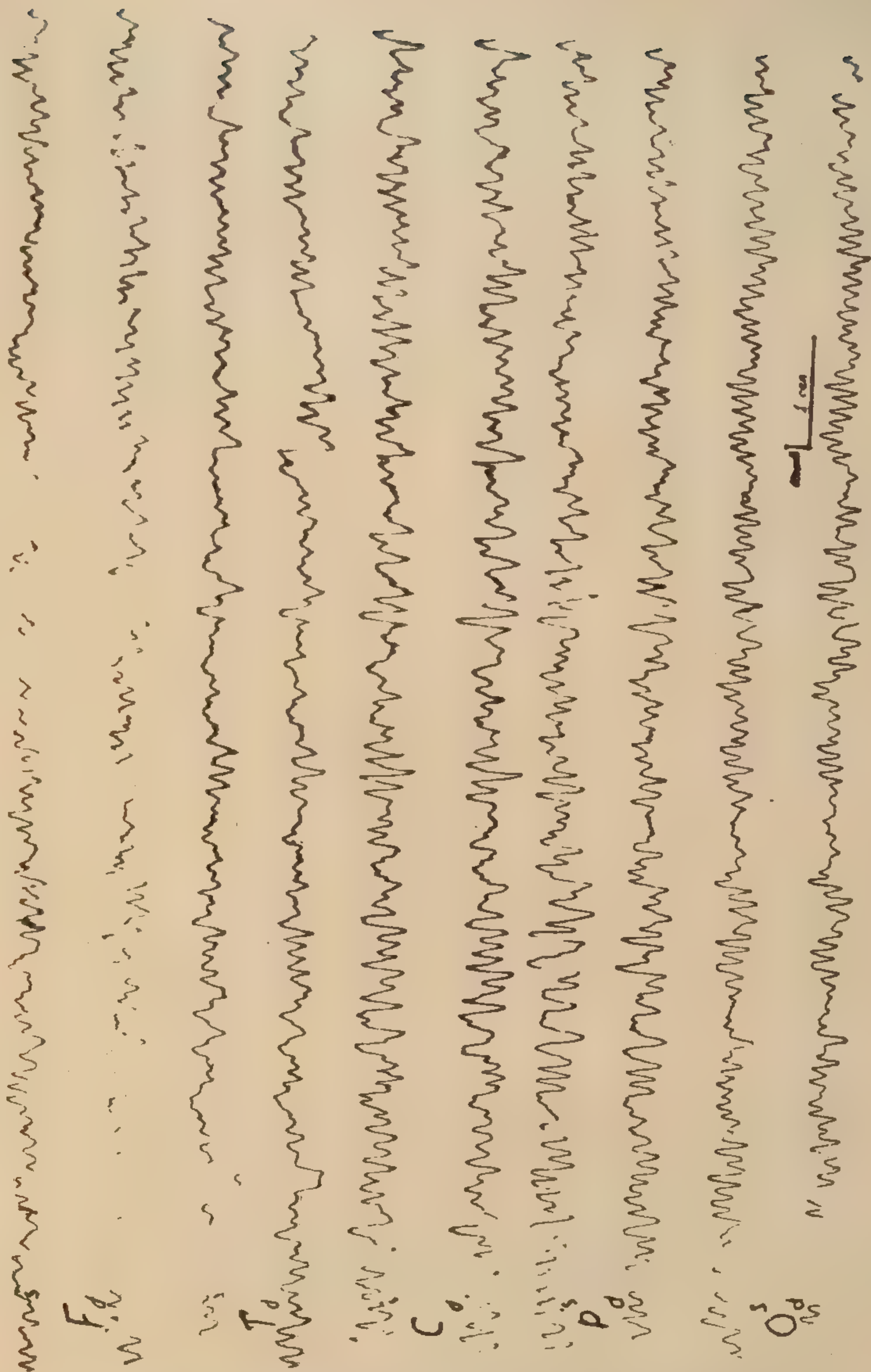


Рис. 11. ЭЭГ мальчика 14 лет. Олигофрения в степени дебильности. Болезнь Клейнфельтера. На фоне замедленного альфа-ритма билатеральные вспышки пароксизмальной активности.

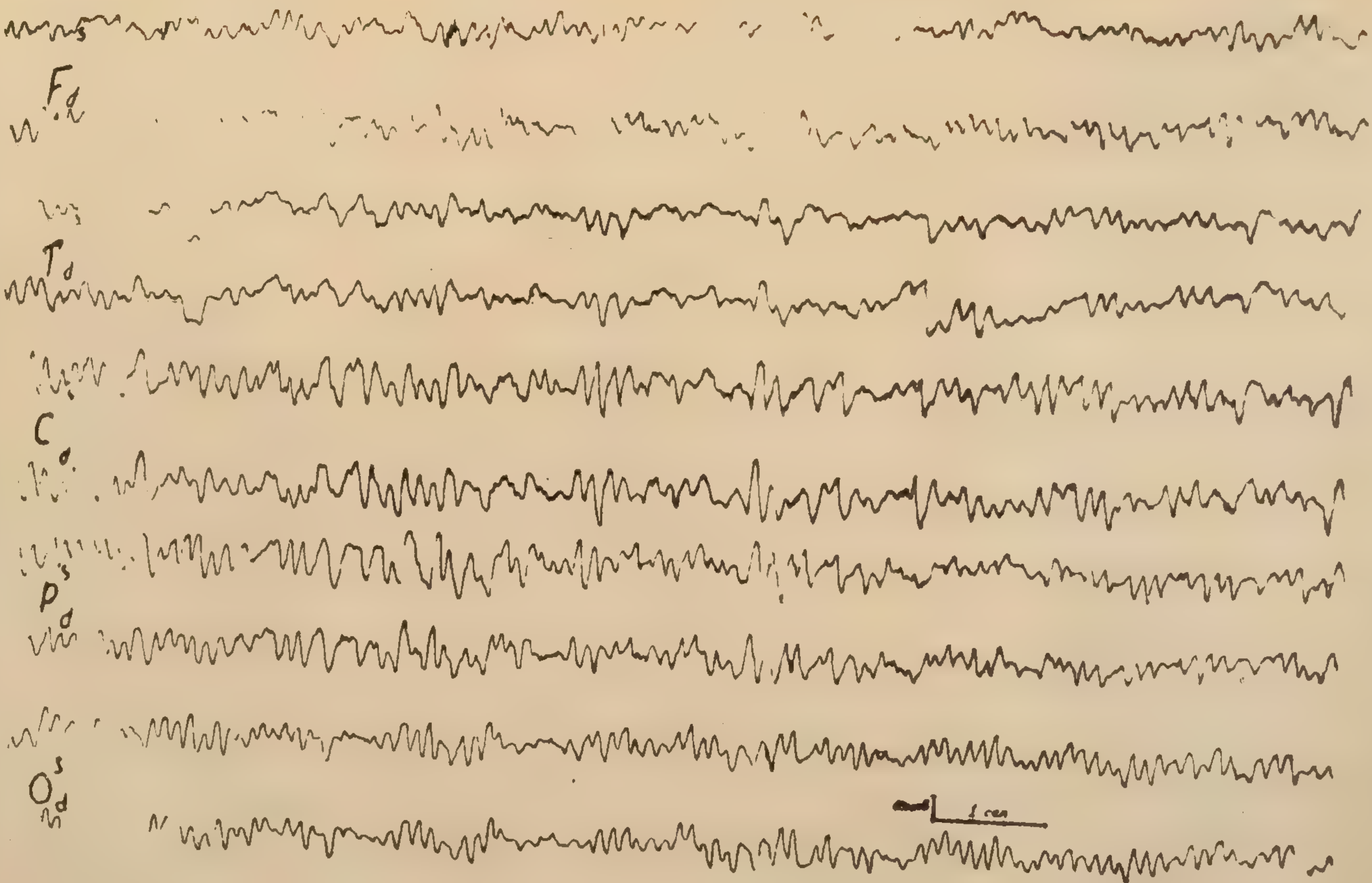


Рис. 11. ЭЭГ мальчика 14 лет. Олигофрения в степени дебильности. Болезнь Клейнфельтера. На фоне замедленного альфа-ритма билатеральные всплески пароксизмальной активности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алферова В. В., Зислина Н. Н. Труды шестой научной конференции по возрастной морфологии, физиологии и биохимии. М., «Просвещение», 1965, стр. 77—81.
2. Алферова В. В. «Фоновая и вызванная электрическая активность мозга детей и подростков», канд. дис. М., 1967.
3. Бутомо И. В. Ж. высш. нерв. деят., 1963, т. 13, 83, стр. 474.
4. Зислина Н. Н. и Тюков В. Л. Ж. высш. нервн. деят. 1968, т. 18, в. 2, стр. 293.
5. Зислина Н. Н. В кн.: «Дети с отклонениями в развитии», М., 1966, стр. 194.
6. Исаев Д. Н. и Поппе Г. К. Ж. невропат. и психиатр. 1968, в. 10, стр. 1496.
7. Коган А. Б., Штейнбух Н. В. Ж. невропат. и психиатр., 1950, т. 19, № 1, стр. 41—48.
8. Кудряшова А. Я. Возрастные особенности электрической активности коры головного мозга человека. Автореферат канд. диссертации. Л., 1955.
9. Мирзоянц Н. С. К вопросу о биоэлектрической активности головного мозга детей в раннем онтогенезе. Канд. дисс., М., 1958а.
10. Мирзоянц Н. С. Ж. высш. нервн. деят., 1958б, т. 8, № 4, стр. 531—536.
11. Мирзоянц Н. С. Труды третьей научной конференции по возрастной морфологии, физиологии и биохимии. М., 1959, стр. 65—70.
12. Мирзоянц Н. С. Ж. высш. нервн. деят., 1961а, т. 11, вып. 6, стр. 1005—1011.
13. Мирзоянц Н. С. Ж. высш. нерв. деят., 1961б, т. 11, вып. 3, стр. 432—437.
14. Мирзоянц Н. С. и Лебедев Б. В. Ж. невропат. и психиатр., 1968, в. 10, стр. 1502.
15. Новикова Л. А. В кн.: «Проблемы ВНД нормального и аномального ребенка», М., 1957.
17. Певзнер М. С. Дети-олигофрены. Изд. АПН РСФСР, М., 1959.
18. Серков Ф. Н., Дергилева М. П. В кн.: «Физиология нервных процессов», Киев, 1955, стр. 139—151.
19. Семеновская Е. И., Верхутина А. М., Рождественская В. М., В кн.: «Вопросы возрастной морфологии и физиологии», М., 1953, I, стр. 228.
20. Фарбер Д. А. Функциональное созревание мозга в раннем онтогенезе, 1969, М., изд. «Просвещение».
21. Шпильберг П. И. «Педиатрия», 1963, № 4, стр. 41—49.
22. Шеповальников А. Н. Ж. высш. нервн. деят., 1962, т. 12, вып. 5, стр. 797—807.
23. Шеповальников А. Н. В сб.: «От простого к сложному», Л., «Наука», 1964а, стр. 59—67.
24. Шеповальников А. Н. В сб.: «От простого к сложному», Л., «Наука», 1964б, стр. 27—44.
25. Штейнбух Н. В. Возрастные изменения ЭЭГ-человека. Канд. дисс. Ростов, 1954.

26. Adams A. EEG clinical Neurophysiol, 1959, 11, 1, 35—41.
 27. Brandt S., Brandt H. «Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica», 1955, vol. 30, no. 1—2, pp. 77—89.
 28. Bechett, Bickford, Reith. J. Dis. Child, 1956, 92, pp. 374—381.
 29. Cornil L., Gastaut H. «La Presse médicale», 1947, no. 37, pp. 421—422.
 30. Dreyfus-Brisac C., Blanc C. «Encéphale», 1956, t. 45, no 3, pp. 205—241.
 31. Debre R., Mozziconaece P., Lerigue, Dalarue K. «Archives Francaises de Pediatrie», 1947, т. 4, No. 1, pp. 79—81.
 32. Ellingson R. I. «Electroencephalography and clinical neurophysiology», 1960, vol. 12, No. 3, pp. 663—677.
 33. Garsche R. «Klinische Wochenschrift», 1953, Bd. 5/6, S. 118—123.
 34. Garsche R. «Biologische Daten für den Kinderarzt». Berlin, 1954, Bd. 11, S. 856.
 35. Gibbs E. L., Rich C. L., Foiss A., Gibbs F. A. Am. J. Mental Deficiency, 1960, 65, 236.
 36. Gibbs E. L., Gibbs F. A. «Extreme Spindles Correlation of electroencephalographie sleep pattern with mental Retardation», 1962, vol. 138, N. 3545.
 37. Gibbs F. A., Knott I. R. «Electroencephal. a. Clinical neurophysiol», 1949, I, 223.
 38. Henry C. E. Electroencephalograms of normal children. Monograph of the Society for Research in child Development. Washington, 1944, vol. 9, No. 3, pp. 1—71.
 39. Kellaway P. Acta medica Belgica, 1957, pp. 141—154.
 40. Kreezer G. Proc. Am. A. Ment. Defeciciency, 1937, vol. 42, pp. 130—141.
 41. Lindsley D. B. «Science», 1936, vol. 84, No. 16, pp. 354—355.
 42. Lindsley D. B. «Journal of general psychology», 1938, vol. 19, pp. 285—306.
 43. Lindsley D. B. «American journal of psychology», 1942, vol. 55, pp. 412—416.
 44. Lindsley D. B. «Journal of genetic psychology», 1939, vol. 55, p. 197.
 45. Low N. L. Amer. J. Dis. Child, 1943, 65, 898.
 46. Richter K., Jachnik D. «Arch. Psychiatr. u. Nerven.», 1961, 201, 6, 605.
 47. Richter K. Arch. Psychiatr., 194, 432, 1955.
 48. Smith L. R. «Proceedings of the Society of Experimental Biology and Medicine», 1937, vol. 36, No. 3, pp. 584—586.
 49. Smith L. R. «Journal of genetic psychology», 1938a, vol. 53, pp. 455—469.
 50. Smith L. R. «Journal of genetic psychology», 1938b, vol. 53, pp. 471—485.
 51. Smith L. R. «Journal of psychology», 1941, vol. 11, pp. 177—198.
 52. Silverman D. Neurology, 1962, 12, 4, 273.
 53. Walter G. W. «Journal of mental sciences», 1950, vol. 96, pp. 1—31.
 54. Walter G. W. The living brain London, 1953.
-

К ХАРАКТЕРИСТИКЕ ОСОБЕННОСТЕЙ ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАММЫ И СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ВАРИАНТАМИ ОЛИГОФРЕНИИ

Б. М. Медведева, В. В. Аршавский

Комплексное изучение функционального состояния различных систем организма при заболеваниях, связанных с разнообразными повреждениями головного мозга ребенка, несмотря на его актуальность (7, 9, 14, 15, 17), проводится еще явно недостаточно.

В настоящем исследовании излагаются данные по биоэлектрической активности головного мозга и функциональному состоянию системы кровообращения у больных олигофрениями, являющиеся частью проводимой нами работы по определению функционального уровня и корреляции различных систем организма при различных вариантах олигофрении.

В результате ранее проведенных исследований мы пришли к убеждению о возможности деления больных олигофрениями на основании психоневрологических, висцеральных и моторных характеристик на три группы, что согласуется с соответствующими систематизациями других авторов, проводимыми ими на основании клиники (стеническая, астеническая и атоническая формы — 9), биоэлектрической активности головного мозга (3, 4, 5, 11, 12, 13) и клинико-электроэнцефалографических данных (8).

В литературе мы не встретили сообщений о корреляции системы кровообращения и электроактивности головного мозга при олигофрении. Следует сказать, что не всегда данные клинического обследования указывают на тот или иной «чистый вариант», что, видимо, следует объяснить этиопатогенетическими особенностями, обуславливающими тот или иной комплекс симптомов. Например, наличие в анамнезе действия одновременно или последовательно нескольких повреждающих факторов, как наследственное (на третьи — седьмые сутки и позже) прикладывание к груди и последующий ряд заболеваний тяжелого течения в раннем детстве (6, 16, 17).

У детей стеничного варианта олигофрении, как правило, ЭЭГ соответствует тем особенностям, которые отмечены у здоровых детей соответствующего возраста. Обычно у этих детей хорошо

сформирована альфа- и бета-активность, регионарные отличия отражены достаточно четко. Отмечаются четкие и правильные реакции на афферентные раздражения. Медленные компоненты ЭЭГ на кривых выражены слабо, а если и имеются, то в виде нечетких синхронных билатеральных всплесков тэта-волн в теменно-лобных и височных отведениях.

Примером стенического варианта являются данные ребенка С. Л., 14 лет. Девочка из двойни (вторая девочка имеет легкую степень олигофрении). Со дня рождения находилась на искусственном вскармливании.

ЭЭГ приведена на рис. 1 (стр. 202).

Данные функциональной пробы сердечно-сосудистой системы следующие.

В состоянии бодрственного покоя частота сердечных сокращений 84 удара в 1 минуту (в пределах возрастной нормы). Систолическое артериальное давление — 135, а диастолическое — 90 мм рт. ст. — оба показателя выше возрастной нормы.

После 20 приседаний частота сердечных сокращений возросла до 132 ударов в 1 минуту, максимальное артериальное давление повысилось на 35, а диастолическое давление снизилось на 10 мм рт. ст. Реакция на физическую нагрузку носит нормотонический характер, хотя исходные величины выше возрастной нормы. Последнее следует объяснить запаздыванием преобразований функциональных уровней в регуляции деятельности системы кровообращения, а также, по-видимому, сдвигами, обусловленными пубертатным периодом. Возвращение к исходным показателям отмечено через две минуты, что подтверждает хорошую резистентность к данному виду и объему нагрузки. При пробе Ашнера отмечено урежение частоты сердечных сокращений на 12 в минуту, а после физической нагрузки значительное учащение сердечных сокращений (на 48 ударов в 1 минуту), что не свидетельствует о большой тренированности, выносливости. Как известно (1, 10), при хорошей тренированности к физическим нагрузкам не отмечается урежения частоты сердечных сокращений при пробе Ашнера.

У детей астенического варианта олигофрении на ЭЭГ хотя и отмечается значительное преобладание нормальных компонентов ЭЭГ, однако сохраняется большое количество медленных волн, которые часто регистрируются в комплексе с острыми волнами в виде синхронных, иногда пароксизмальных всплесков в передних отделах коры. Реакция на афферентные раздражения выражена менее четко (неполная депрессия альфа-активности при действии света) или парадоксально (усиление альфа-активности при действии света или депрессия при звуковом раздражении). При применении сдвоенных всплесков выявляются ответы типа вызванных потенциалов большей амплитуды в передних отделах коры. Следует также отметить, что альфа-активность у этой группы детей более четко выражена не в затылочных, а в теменных отделах и группы альфа-волн не модулированы или слабо модулированы.

В возникновении медленной активности хотя и не часто, но выявляется межполушарная асимметрия, более заметная в теменно-лобных и височных отделах коры.

Эти данные скорее всего могут указывать на наличие функциональных изменений и некоторую задержку развития, на явление раздражения в субкортикальных образованиях головного

мозга и снижение функционального состояния коры. Конечно, нельзя исключить, что эти функциональные нарушения выявляются на фоне нерезко выраженных органических изменений в коре больших полушарий головного мозга.

Примером астенического варианта являются данные обследования ребенка Н. Д. — 12 лет.

Мальчик из двойни, беременность протекала при выраженном токсикозе. Родился слабым. С 3-х месяцев находился на искусственном вскармливании. С раннего детства отмечалось выраженное отставание в психо-моторном развитии, (например, головку начал удерживать только с шести месяцев).

Результаты ЭЭГ приведены на рис. 2.

Данные функциональной пробы сердечно-сосудистой системы следующие.

В состоянии бодрственного покоя частота сердечных сокращений 84 удара в 1 минуту, систолическое артериальное давление равно 130, а диастолическое — 60 мм рт. ст.

После стандартной нагрузки частота сердечных сокращений возросла до 144 в 1 минуту, артериальное давление стало 180/бесконечность (т. е. дистонический тип реакции, появился «нулевой феномен»). Через 3 минуты исследуемые величины возвратились к исходным. Хотя возвращение в пределах удовлетворительной реакции, у организма нет достаточной готовности к значительным физическим напряжениям, так как даже на малую нагрузку в 20 приседаний организм ответил максимумом или почти максимумом возможностей (достиг «потолочного» уровня), значительным учащением сердечных сокращений, резким подъемом систолического артериального давления и даже появлением «нулевого феномена». Все это указывает на значительное преобладание симпатического тонуса в регуляции деятельностью сердца, на высокую истощаемость, на плохую потенциальную лабильность системы (2). При пробе Ашнера отмечено учащение сердечных сокращений на 18 ударов в 1 минуту что также подтверждает вышесказанное. Следует отметить, что реакция сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку при астеническом варианте имеет гипертонический или дистонический тип.

У детей с атоническим вариантом олигофрении в ЭЭГ отмечается преобладание медленной, а иногда и острой активности, возникающей с постоянной или непостоянной межполушарной асимметрией. Альфа-активность отсутствует или выражена в виде нерегулярных групп лучше в теменно-лобных отведениях. Реакции на афферентные раздражения или отсутствуют, или выражены слабо. Здесь скорее всего можно думать об изменениях, связанных с поражением коры больших полушарий (очевидно, в результате резидуального органического процесса).

Для тонического варианта олигофрении характерны данные ребенка В. Л., 13 лет. В анамнезе семейная олигофрения. Девочка отличается общей выраженной вялостью, адинамичностью, имеет слабо развитую скелетную мускулатуру, тонус ее низкий.

Результаты ЭЭГ см. на рис. 3.

Данные пробы сердечно-сосудистой системы следующие:

В состоянии бодрственного покоя частота сердечных сокращений 78 ударов в минуту (ниже возрастной нормы), систолическое артериальное давление равно 105, а диастолическое 70 мм рт. ст. (выше возрастной нормы).

После 20 приседаний отмечено урежение частоты сердечных сокращений на 6 ударов в минуту, неизменившееся пульсовое давление за счет равнозначного повышения как систолического, так и диастолического артериального давления.

т. е. здесь имеется атонический тип ответной реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку. При пробе Ашнера нет изменений частоты сердечных сокращений, что при наличии атонического типа реакции сердечно-сосудистой системы нельзя оценить положительно.

Из сказанного можно сделать вывод о необходимости комплексного клинического обследования больных, т. к. между различными системами организма в пределах каждого варианта олигофрении существует определенная корреляция.

Функциональная проба с физической нагрузкой на сердечно-сосудистую систему позволяет выявить тип ответной реакции организма, а значит, и уровень работоспособности при физической деятельности, что крайне важно, т. к. олигофренам посильны работы преимущественно физического труда. Кроме того, в комплексе с другими видами клинического обследования она позволяет уточнить принадлежность больного к тому или иному варианту олигофрении, каждый из которых характеризуется определенным функциональным уровнем систем, от которого зависит выносливость, трудовая адаптация и особенности организации воспитания и обучения. По нашим данным, атоничный вариант встречается значительно реже стеничного или астеничного. Надо полагать, что атоничный вариант является следствием повреждения на более раннем этапе развития, на что частично указывают анамнестические данные. Пограничные варианты встречаются часто между стеничным и астеничным, или астеничным и атоничным, но не отмечаются между стеничным и атоничным. Дети со стеничным вариантом олигофрении встречаются чаще в более старших возрастных группах, что может указывать на значительную компенсацию дефекта с возрастом. Однако можно думать и о наличии отрицательной динамики с возрастом, особенно при отсутствии необходимых и соответствующих гигиенических и педагогических мероприятий.

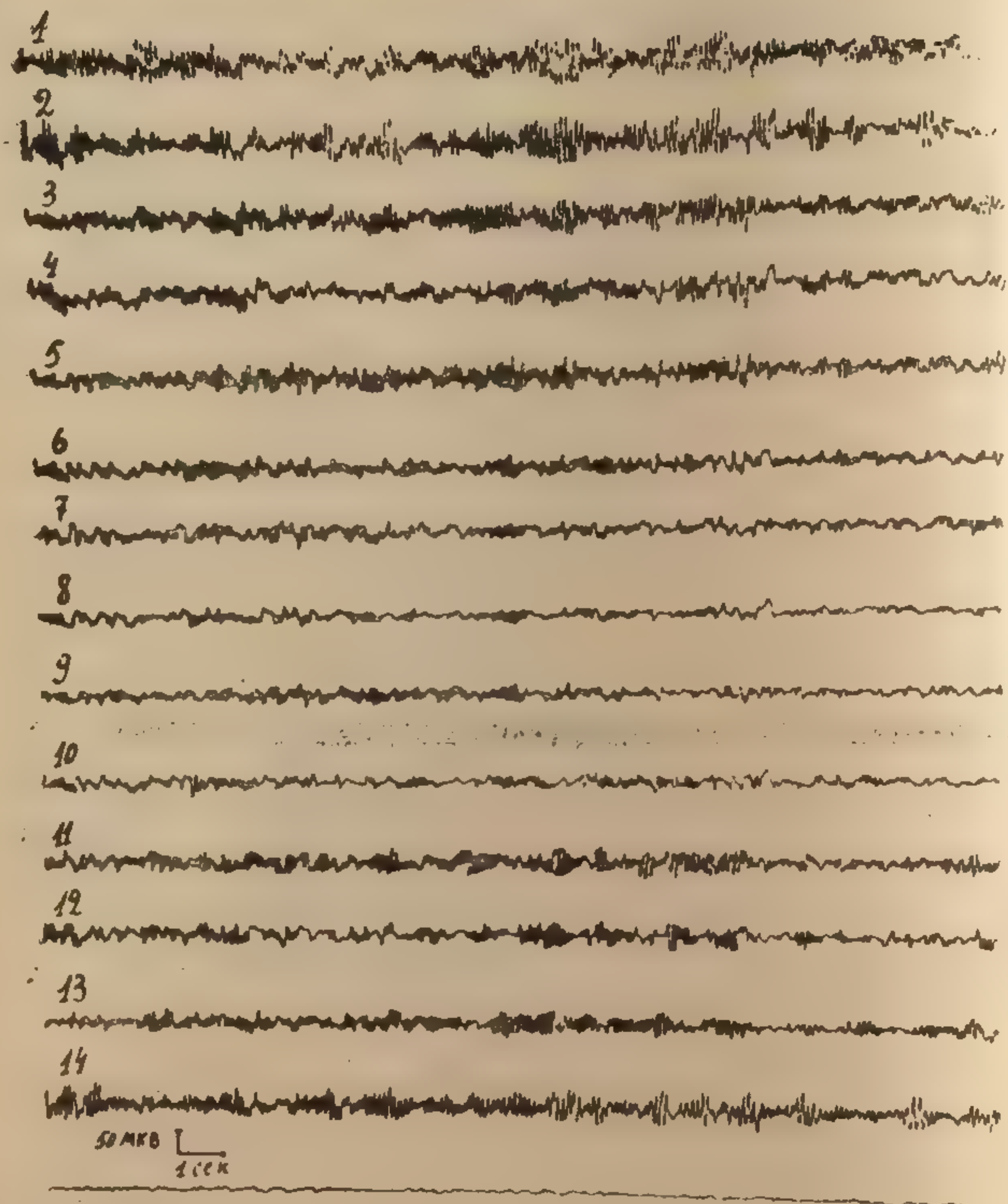


Рис. 1. ЭЭГ ребенка С. Л., 14 лет.

Отведения: 1,2 — затылочное
 3,4 — теменное
 5,6 — центральное
 7,8 — лобное
 9,10 — височное
 11,12 — теменно-лобное
 13,14 — теменно-затылочное

правое,	левое
»	»
»	»
»	»
»	»
»	»
»	»

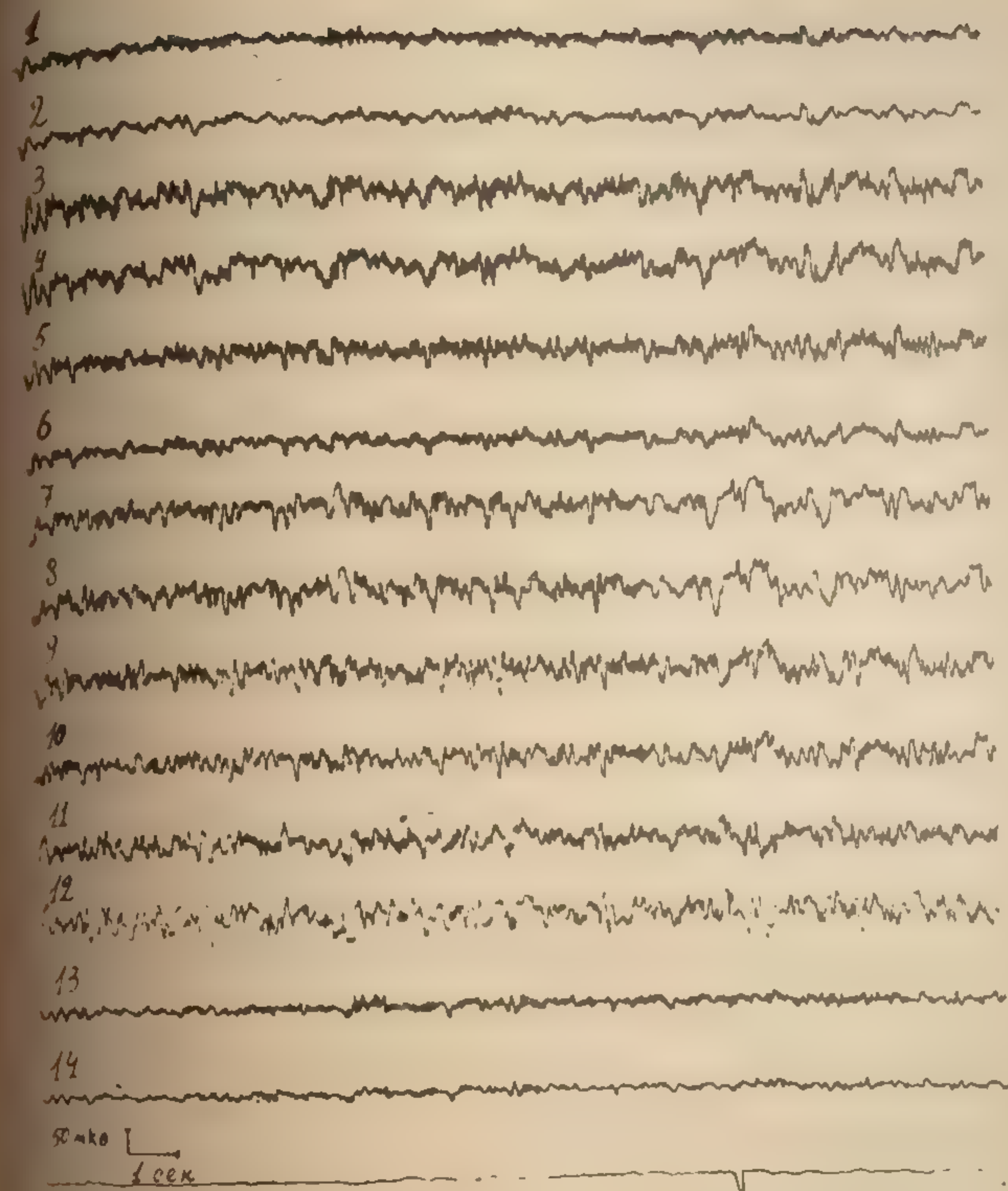


Рис. 2. ЭЭГ ребенка Н. Д., 12 лет.
 Отведения те же, что ■ на рис. 1.

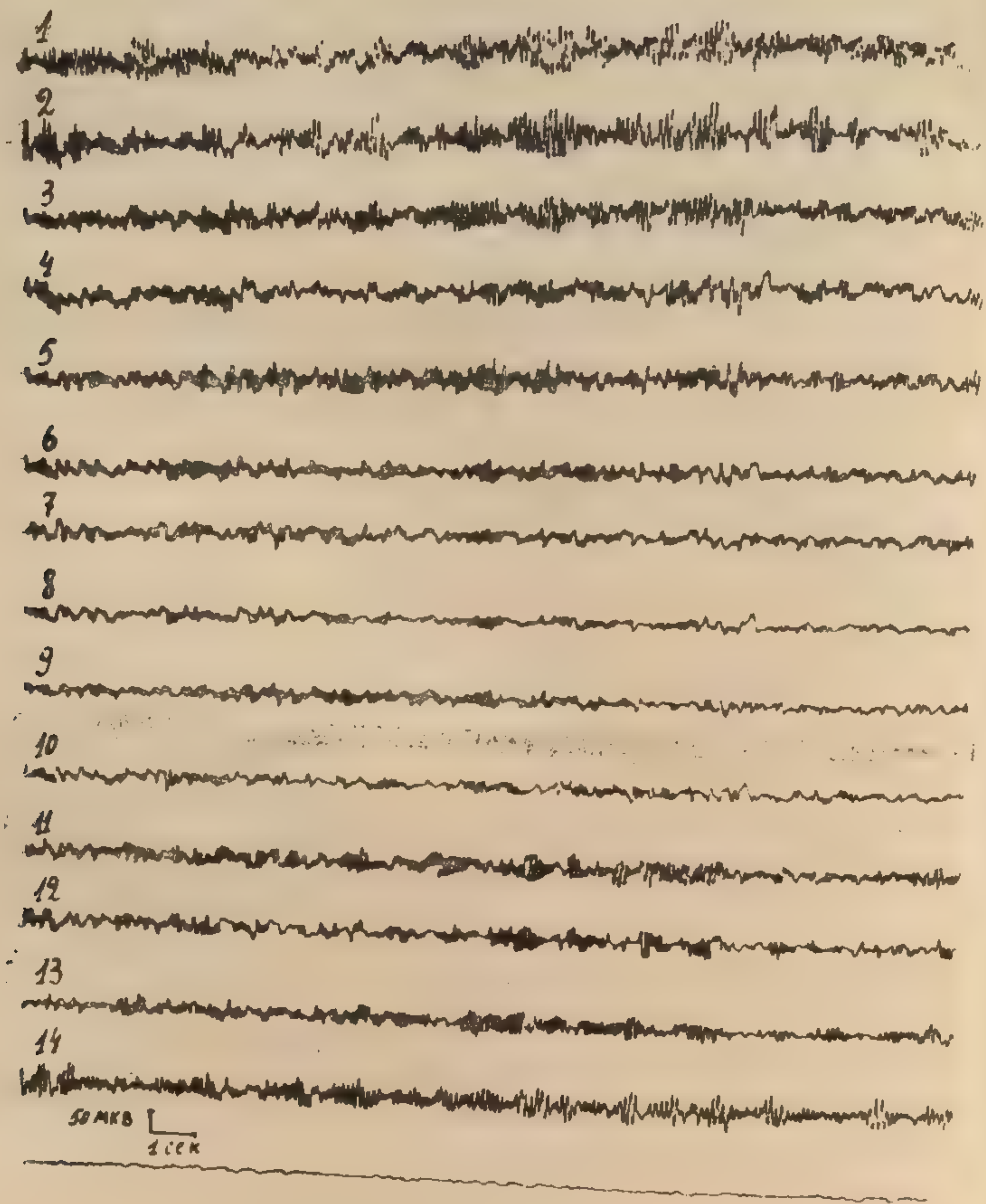


Рис. 1. ЭЭГ ребенка С. Л., 14 лет.

Отведения: 1,2 — затылочное
 3,4 — теменное
 5,6 — центральное
 7,8 — лобное
 9,10 — височное
 11,12 — теменно-лобное
 13,14 — теменно-затылочное

правое,	левое
»	»
»	»
»	»
»	»
»	»
»	»

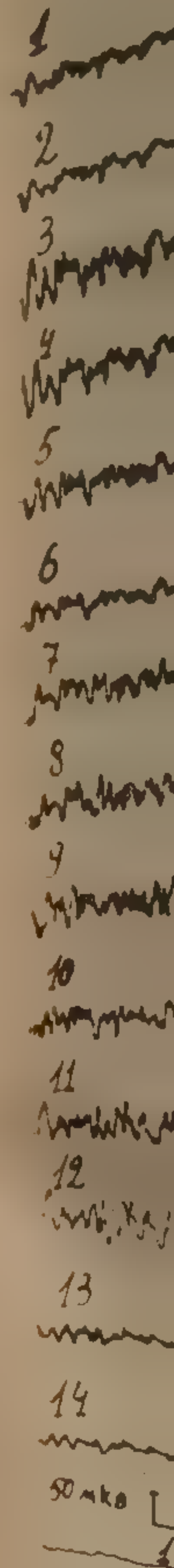


Рис. 2.

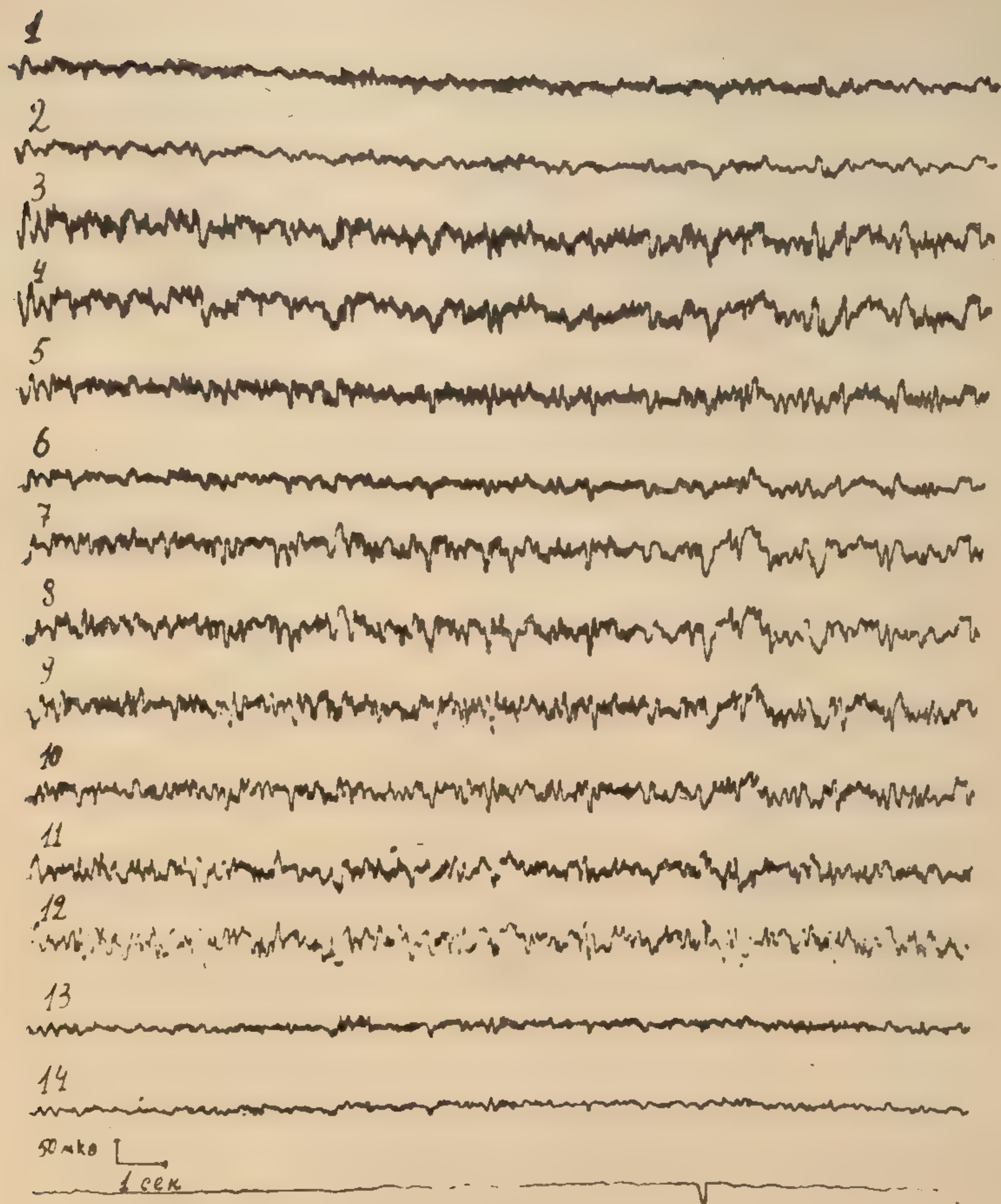


Рис. 2. ЭЭГ ребенка Н. Д., 12 лет.
Отведения те же, что и на рис. 1.

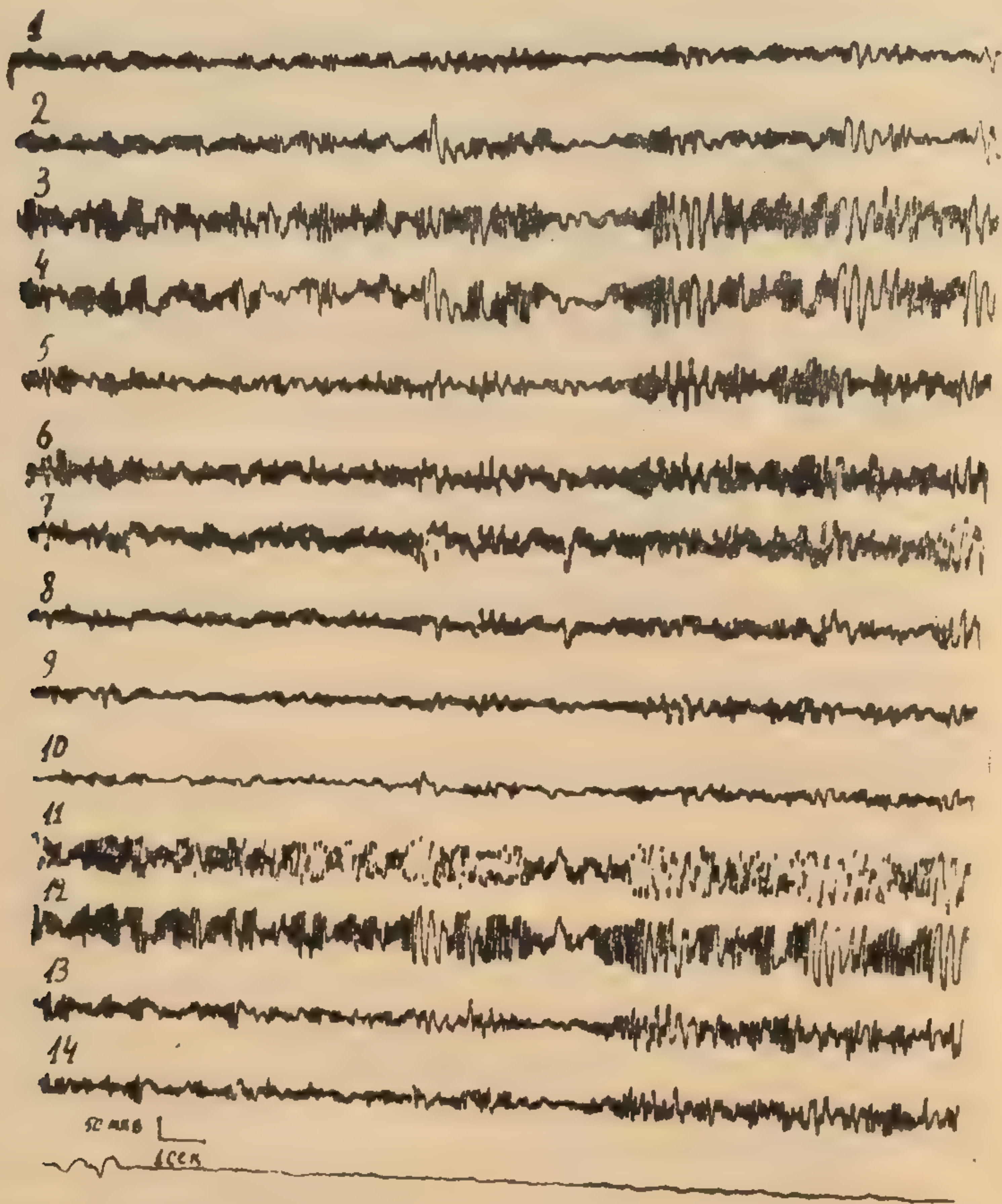


Рис. 3. ЭЭГ ребенка В. Л., 13 лет.
Отведения те же, что и на рис. 1.

1. Л. Е.
дыхательной
том. Курск.
2. И.
1967.
3. Н.
4. Н.
норф., физи
5. Они
школы. М.
6. А.
1967.
7. А.
8. Д.
9. С. С.
дов Ленинг
10. Р.
культура и
11. Л.
фалографии
12. Она
и аномально
13. Она
ние мозга.
14. М.
Л., 1967.
15. Г.
раста, т. III
16. Н. М.
Л., 1967.
17. С. Е.
с нем. под

ЛИТЕРАТУРА

1. Л. Н. Андреев. Основные функциональные пробы сердечно-сосудистой, дыхательной, нервной и других систем у занимающихся физкультурой и спортом. Курск, 1958.
 2. И. А. Аршавский. Очерки по возрастной физиологии. «Медицина», 1967.
 3. Н. Н. Зислина. Журнал в. н. д. им. И. П. Павлова, 1955, 5.
 4. Н. Н. Зислина и Л. А. Новикова. В кн.: «Тр. III научной конф. норф., физиол., М., 1959.
 5. Они же. В кн.: Методы исследования при отборе в вспомогательные школы. М. 1964.
 6. А. М. Иваницкий. В кн.: Тр. II Всеросс. съезда невр. и псих. Л., 1967.
 7. А. Я. Иванова. Там же.
 8. Д. Н. Исаев. Там же.
 9. С. С. Мухин. В кн.: Вопросы психиатрии и невропатологии. Сб. трудов Ленингр. научного об-ва невроп. и психиат. Вып. III. Л., 1958.
 10. Р. Е. Мотылянская. Физическая культура и возраст. Изд. «Физкультура и спорт», М., 1967.
 11. Л. А. Новикова. В кн.: Вопросы электрофизиологии и электроэнцефалографии. М., 1960.
 12. Она же. В кн.: Проблемы высшей нервной деятельности нормального и аномального ребенка. М., 1956.
 13. Она же. Влияние нарушений зрения и слуха на функциональное состояние мозга. Электроэнцефалограф. исследование. М., «Просвещение», 1966.
 14. М. С. Певзнер. В кн.: Тр. II Всеросс. съезда невр. и психиатров. Л., 1967.
 15. Г. Е. Сухарева. Клинические лекции по психиатрии детского возраста, т. III. «Медицина», М., 1965.
 16. Н. М. Трофимов. В кн.: Тр. II Всеросс. съезда невр. и психиатров. Л., 1967.
 17. С. Е. В е n d a. Клиническая психиатрия под ред. Г. Груле и др. Перевод с нем. под ред. проф. Д. Д. Федотова.
-

ОСОБЕННОСТИ ЭЭГ БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЯМИ ПОЛОВЫХ ХРОМОСОМ (СИНДРОМЫ КЛЕЙНФЕЛЬТЕРА И ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА)

Н. Н. Зислина и М. М. Райская

В последние годы в литературе описаны новые формы конституциональных аномалий развития, происхождение которых связано с нарушением хромосомного комплекса.

Синдромы Клейнфельтера, встречающиеся у мужчин, и Шерешевского-Тернера — у женщин, представляют собою отдельные клинические формы аномалий в системе половых хромосом. При этих заболеваниях наряду с соматическими и эндокринными нарушениями большое место занимают изменения со стороны психики.

В немногочисленных работах, посвященных изучению электрической активности мозга у больных с синдромом Клейнфельтера и Шерешевского-Тернера, указывается на наличие патологических изменений на ЭЭГ. Большинство авторов описывает изменение частоты альфа-ритма, наличие медленных патологических волн и билатеральных пароксизмальных вспышек на ЭЭГ больных с синдромом Клейнфельтера (1, 2, 7, 10—13, 15, 16). Думмержене патологии стволовых структур мозга; Хамберт и Фрей (1964), Хамберт (1965) высказывают предположение относительно связи снижения частоты альфа-ритма с нарушением центрального метаболизма; Годинова (1965) и Пономаренко (1967), рассматривают диффузные и билатеральные вспышки тэта-ритма на ЭЭГ больных с синдромом Клейнфельтера как признаки дисфункции стволовых структур мозга, а снижение частоты альфа-ритма и большое количество медленных волн связывают с незрелостью мозга.

Данные об ЭЭГ синдрома Шерешевского-Тернера единичны и противоречивы (2, 8, 14).

Задачей настоящей работы было изучение электрической активности мозга при синдромах Клейнфельтера и Шерешевского-Тернера и сопоставление данных ЭЭГ с особенностями психопатологической картины. В работе представлены результаты клинического и электроэнцефалографического исследования 32 больных с двумя формами аномалий половых хромосом: 15 больных с син-

хромосом
Тернера)

дромом Клейнфельтера в возрасте от 13 до 27 лет и 17 больных с синдромом Шерешевского-Тернера в возрасте от 6 до 22 лет. Оценка ЭЭГ производилась с учетом возрастных особенностей. Диагноз хромосомной аномалии ставился на основании клинических данных и результатов цитогенетического исследования (половой хроматин, кариотип).

Биопотенциалы отводились от затылочной, теменной, центральной, височной и лобной областей обеих гемисфер, а также от области вертекса (vertex). Помимо фоновой активности регистрировались ответы на одиночную вспышку света длительностью 50 мксекунд и на звуковой щелчок, которые подавались с интервалами в 5, 8 и 10 секунд. Запись электрических потенциалов производилась на 15-канальном чернилопишущем электроэнцефалографе фирмы «Альвар» при постоянной времени 0,3 сек. Часть полученных ЭЭГ обрабатывалась гистографически. Анализ на большинстве кривых подвергалась затылочная область; на отрезке кривой, зарегистрированном в течение 6 секунд измерялась длительность всех колебаний, затем определялись средние показатели выраженности колебаний различной частоты по числу волн в процентах от общего количества измеренных колебаний. Кроме того, на всех ЭЭГ определялся альфа-индекс, т. е. время регистрации альфаритма, выраженное в процентах, на отрезке кривой, записанной за одну минуту.

а) синдром Клейнфельтера.

Основными клиническими признаками при синдроме Клейнфельтера являются атрофия яичек, слабая выраженность вторичных половых признаков, высокорослость с евнухоидными пропорциями телосложения, гинекомастия и др. Исследование полового хроматина у этих больных выявило высокие цифры телец Барра (до 40%). При кариологическом исследовании обнаруживалось модальное число хромосом 47 с аномальным комплексом половых хромосом XXУ.

В психическом состоянии больных с синдромом Клейнфельтера ведущее место занимали нарушения эмоционально-волевой сферы. Характерными для большинства были психическая вялость, снижение побуждений к деятельности, недостаточная активность, проявлявшаяся с раннего детства. Эти особенности сочетались со своеобразной структурой личности — повышенной внушаемостью, сензитивностью и склонностью к аффективным вспышкам. Эти вспышки легко возникали по незначительному поводу, под влиянием физического или интеллектуального перенапряжения или как реакция на обиду. Почти у всех больных можно было отметить невротические проявления, особенности тревожно-мнительного характера и черты парциального психического инфантилизма. На фоне этих, общих для всех больных, особенностей обращает на себя внимание полиморфизм психопатологической симптоматики. У одних больных наряду со снижением побуждений и недостаточной активностью проявлялись астенические черты: повышенная

утомляемость, быстрая истощаемость, неустойчивость внимания; у других — снижение настроения с депрессивным оттенком, ипохондрические высказывания. У большинства исследованных нами больных (10 из 15) отмечалась олигофрения в степени дебильности.

При неврологическом обследовании у большинства больных отмечалась выраженная вегетативно-сосудистая недостаточность и нерезко выраженная рассеянная, иногда двухсторонняя неврологическая симптоматика (легкая слабость лицевого нерва по центральному типу, асимметрия глазных щелей, анизорефлексия, регионарная или диффузная мышечная гипотония).

Исследование электрической активности мозга у больных с синдромом Клейнфельтера показало, что из 15 исследуемых больных только у 3-х ЭЭГ были нормальными и характеризовались альфа-ритмом частотой 10—12 кол/сек, который доминировал во всех областях коры (альфа-индекс 80—90%).

У одного больного ЭЭГ обнаруживала нерезкие изменения электрической активности, она отличалась весьма неустойчивым альфа-ритмом (α -индекс 16%) низкой амплитуды (20—30 мкВ), который перемежался длительными периодами бета-ритма, охватывающими все области коры. Общим для ЭЭГ остальных 11 больных было наличие билатеральных вспышек синхронизированных колебаний различной частоты, которые регистрировались преимущественно в центральных и теменных областях, несколько реже наблюдались в лобных областях коры.

Билатеральные вспышки возникали: 1) в виде вспышек тэта-ритма частотой 5—7 кол/сек с амплитудой 70—100 мкВ; 2) в виде групп медленных колебаний частотой 3—4 в сек высокой амплитуды (80—120 мкВ), которые периодически приобретали генерализованный характер; 3) в виде веретенообразных вспышек высокоамплитудного синхронизированного бета-ритма частотой 20—22 кол/сек, которые возникали преимущественно в лобных и центральных областях; 4) в виде вспышек, состоящих из высокоамплитудных (80—130 мкВ) колебаний, принадлежащих к различным частотным диапазонам (альфа, тэта и дельта).

У части больных (6 человек) эти вспышки регистрировались на фоне сохранного альфа-ритма частотой 9—10 кол/сек, доминирующего на кривых (индекс 60—80%); у 5 больных билатеральные вспышки выявлялись на кривых, где альфа-ритм был выражен плохо (альфа-индекс 16—33%) и во всех областях коры преобладали медленные колебания частотой 4—5, 6—7 в сек относительно высокой амплитуды (40—80 мкВ).

Сопоставление результатов электрофизиологического исследования с клиническими данными позволило в ряде случаев выявить соответствие между выраженностью патологических изменений на ЭЭГ и тяжестью психопатологической симптоматики. Так, у больного И., 20 лет, у которого в анамнезе не было указаний на дополнительные постнатальные вредности, отсутствовала неврологическая органическая симптоматика, а также признаки выраженной

интеллектуальной недостаточности, изменения на ЭЭГ носили менее грубый характер. На ЭЭГ этого больного (рис. 1) видно, что билатеральные вспышки тэта-ритма регистрируются на фоне сохранного альфа-ритма.

У другого больного В., 15 лет, в анамнезе имелись указания на родовую травму, выявлялась неврологическая органическая симптоматика в виде нижнего спастического парепареза и легких мозжечковых симптомов; психопатологическое исследование установило олигофрению, которая сочеталась с грубой аспонтанностью и вялостью больного. На ЭЭГ этого больного альфа-ритм не выявлялся, во всех областях регистрировались медленные волны частотой 4—6 в сек. с амплитудой 40—80 мкВ, на этом фоне возникали вспышки гиперсинхронизированных тэта- и дельта-волн (90—112 мкВ) (рис. 2).

Помимо регистрации ЭЭГ в состоянии относительного покоя, в ходе исследования регистрировались неспецифические ответы на световую вспышку и звуковой щелчок, в области вертекса и парасагиттальной в теменной и центральной областях. Из 14 больных с синдромом Клейнфельтера, у которых исследовалась реакция на одиночные раздражения, неспецифический ответ регистрировался у 11 больных, у 3 больных он отсутствовал. Неспецифический ответ в виде трехфазного позитивно-негативно-позитивного комплекса возникал, как правило, на 2—3-е предъявление раздражения; амплитуда негативной волны у разных больных колебалась между 30 и 70 мкВ. При повторном предъявлении раздражения наблюдалось постепенное уменьшение амплитуды вызванного ответа, он утрачивал свою первоначальную конфигурацию и становился неустойчивым, т. е. возникал не на каждое раздражение. У 6 больных с синдромом Клейнфельтера неспецифический ответ стойко угасал к 10—15-му применению раздражителя; у 2 больных он угасал к 20—23 применению; у 3 больных после 25—30 применения раздражения не наблюдалось стойкого угашения неспецифического ответа. При сопоставлении характера вызванного ответа с типом фоновой активности выявилось, что наиболее слабо выраженным и неустойчивым неспецифический ответ оказался у больных, у которых на ЭЭГ преобладала медленная активность.

б) синдром Шерешевского-Тернера.

При синдроме Шерешевского-Тернера основными диагностическими критериями были низкорослость, первичная аменорея, отсутствие вторичных половых признаков, наличие крыловидных кожных складок на шее, костных аномалий и др. Исследование полового хроматина выявляло либо низкие цифры телец Барра (до 10%), либо их отсутствие. При кариологическом исследовании определялось 45 хромосом с аномальным комплексом половых хромосом XO или различные мозаичные варианты синдрома.

В психическом состоянии всех больных ведущее место занимал симптомокомплекс своеобразного инфантилизма, проявлявшегося в сочетании инфантильных и старообразных черт как во внешнем

облике, так и в психике больных. Это сочеталось с легкой эйфорией, недостаточной критикой к своему дефекту, с эмоциональной неустойчивостью и раздражительностью. У большинства детей не было выраженного интеллектуального дефекта, однако, можно было отметить невысокий уровень абстрактного мышления, при хорошей работоспособности.

При неврологическом исследовании у большинства больных выявилась вегетативно-сосудистая недостаточность разной степени выраженности и рассеянная двухсторонняя неврологическая симптоматика.

Электрофизиологическое исследование показало, что отклонения от нормы, наблюдаемые на ЭЭГ при синдроме Шерешевского-Тернера, выражены менее резко, чем при синдроме Клейнфельтера.

По характеру электрической активности больные распределялись на 3 группы. В 1-ю группу вошли 6 больных, на ЭЭГ которых регистрировался сохранный альфа-ритм (индекс 50—70%). Хотя эти ЭЭГ оценивались нами как нормальные, они отличались рядом своеобразных черт — так, частота альфа-ритма у больных этой группы лежала в пределах верхнего диапазона 11—13 кол/сек., иногда можно было даже наблюдать группы альфа-подобных колебаний частотой 14—15 в сек. На рис. 3 представлены усредненные гистограммы, отражающие выраженность колебаний разной частоты на электрограмме затылочной области у нормальных испытуемых и у больных с синдромом Шерешевского-Тернера, отнесенных к 1-ой группе; виден сдвиг максимальных значений гистограммы в сторону более высоких частот при синдроме Шерешевского-Тернера. Следует отметить также и факт полиритмии, наблюдавшийся у этих больных — у 3 из них средняя частота доминирующего на ЭЭГ альфа-ритма на протяжении записи менялась на 2—3 кол. в сек. Этот факт отражен в форме гистограммы, которая в отличие от нормальной не имеет четко выраженного острого пика.

В 2-ю группу вошли 7 больных, у которых альфа-ритм либо не регистрировался на кривой (3 человека), либо возникал в виде небольших групп колебаний низкой амплитуды — 20—30 мкВ (4 человека), в этих случаях альфа-индекс не превышал 13,7%; во всех областях коры регистрировался бета-ритм и иногда низкоамплитудные медленные колебания частотой 5—7 кол. в сек. Наиболее характерным для всех больных этой группы было значительное снижение амплитуды всех регистрируемых на ЭЭГ колебаний; у одних амплитуда была снижена до 10—20 мкВ, у других кривые носили уплощенный характер (рис. 4).

ЭЭГ больных 3-й группы (4 человека) характеризовались наличием билатеральных и генерализованных вспышек тэта- и дельта-колебаний высокой амплитуды (от 90 до 150 мкВ). У 2-х больных эти вспышки выявлялись на фоне доминирующего альфа-ритма и у 2-х — на фоне высокоамплитудных медленных волн

(3—4
специ
явля
больн
повто
шени
ский
фазно
тельно
50—80
вость,
(рис.
Со
ответа
чивым
теризо
с сохр
вспыш
был
получе
Хар
синдро
билате
ритмия
звояе
дромах
мозга.
Кли
зывают
цессе.
явлени
Клейн
ным те
на за
Клейн
ческий
проявл
ционал
Рег
фельтер
гиперси
ции, сх
сне, а
ческих
(тормоз
специф
больши
ние тон
14*

(3—4, 5—6 кол/сек., 40—90 мкв), доминирующих на кривой. Неспецифические ответы на световые и звуковые раздражения не выявились у 5 больных с синдромом Шерешевского-Тернера; у 4-х больных неспецифический ответ был выражен умеренно и после повторных предъявлений раздражителя удавалось добиться угашения ответа к 20—25 предъявлению. У 8 больных неспецифический ответ был выражен очень четко, регистрировался в виде трехфазного комплекса, в котором вторичная негативная фаза значительно превосходила по амплитуде первичную позитивность (ср. 50—80 мкв и 20—30 мкв); этот ответ выявил большую устойчивость, не угашаясь к 30—70-му предъявлению раздражения (рис. 5).

Сопоставление выраженности и устойчивости неспецифического ответа с характером фоновой ЭЭГ показало, что наиболее устойчивым вызванный потенциал был у больных, у которых ЭЭГ характеризовалась низкоамплитудной активностью, тогда как у больных с сохраненным альфа-ритмом и наличием на ЭЭГ билатеральных вспышек неспецифический ответ выявлялся значительно хуже и был менее устойчив. Эти данные согласуются с результатами, полученными другими авторами (3, 5).

Характер описанных изменений электрической активности при синдромах Клейнфельтера и Шерешевского-Тернера (наличие билатеральных вспышек, увеличение частоты альфа-ритма, полиритмия, наличие низкоамплитудной асинхронной активности) позволяет высказать предположение о том, что при описанных синдромах имеет место дисфункция мезо-диэнцефальных структур мозга.

Клинические особенности обеих изученных групп больных указывают на участие диэнцефальных структур в патологическом процессе. Общими в клинической картине больных обеих групп были явления вегетативно-сосудистой дистонии, которые при синдроме Клейнфельтера могли достигать характера кризов с пароксизмальным течением. Из психопатологических проявлений, указывающих на заинтересованность диэнцефальной области при синдроме Клейнфельтера, прежде всего следует указать на астено-адинамический и депрессивно-ипохондрический синдромы, и невротические проявления, а при синдроме Шерешевского-Тернера — на эмоциональную неустойчивость и раздражительность.

Регистрируемые у большинства больных с синдромом Клейнфельтера (11 из 15) билатеральные и генерализованные вспышки гиперсинхронизированных колебаний разной частоты и конфигурации, сходные по ряду признаков с активностью, возникающей во сне, а также при прямом раздражении неспецифических таламических ядер, возможно отражают усиление синхронизирующих (тормозных) влияний на кору со стороны мезодиэнцефальных неспецифических структур (9, 17). Можно думать, что свойственные большинству больных с синдромом Клейнфельтера общее снижение тонуса, вялость обусловлены теми же нейродинамическими

сдвигами на уровне диэнцефальных структур, которые лежат в основе описанных изменений ЭЭГ.

Наблюдавшаяся нами на ЭЭГ у части больных с синдромом Шерешевского-Тернера (7 из 17) низкоамплитудная асинхронная активность была описана рядом авторов у больных с диэнцефальными синдромами (4, 5, 6). Авторы расценивают этот тип активности как результат усиления восходящих активирующих влияний, осуществляемых неспецифическими мезо-диэнцефальными системами. Наличие выраженного, стойко неугашаемого неспецифического ответа, наблюдавшегося у всех больных с низкоамплитудной быстрой активностью на ЭЭГ, а также клинические данные — эмоциональная неустойчивость, раздражительность, эйфоричность, — указывают на правильность такой трактовки применительно к описываемой группе больных.

Таким образом, как клинические, так и энцефалографические данные указывают на то, что определенную роль в генезе различных психических расстройств при синдромах Клейнфельтера и Шершевского-Тернера играет дисфункция диэнцефальных структур. Различные формы проявления этой дисфункции на ЭЭГ, — преобладание синхронизирующих (тормозных) влияний на кору в одних случаях и усиление активирующих влияний — в других, очевидно, отражает различный характер и степень участия неспецифических структур в патологическом процессе.

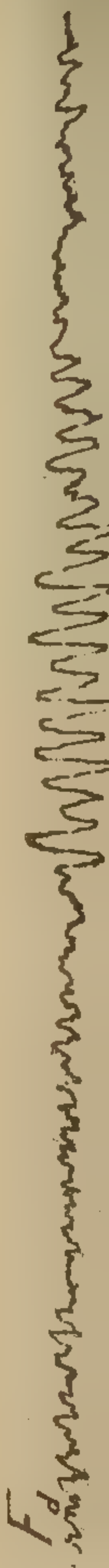


Рис. 1. ЭЭГ
регистриру
отведение,

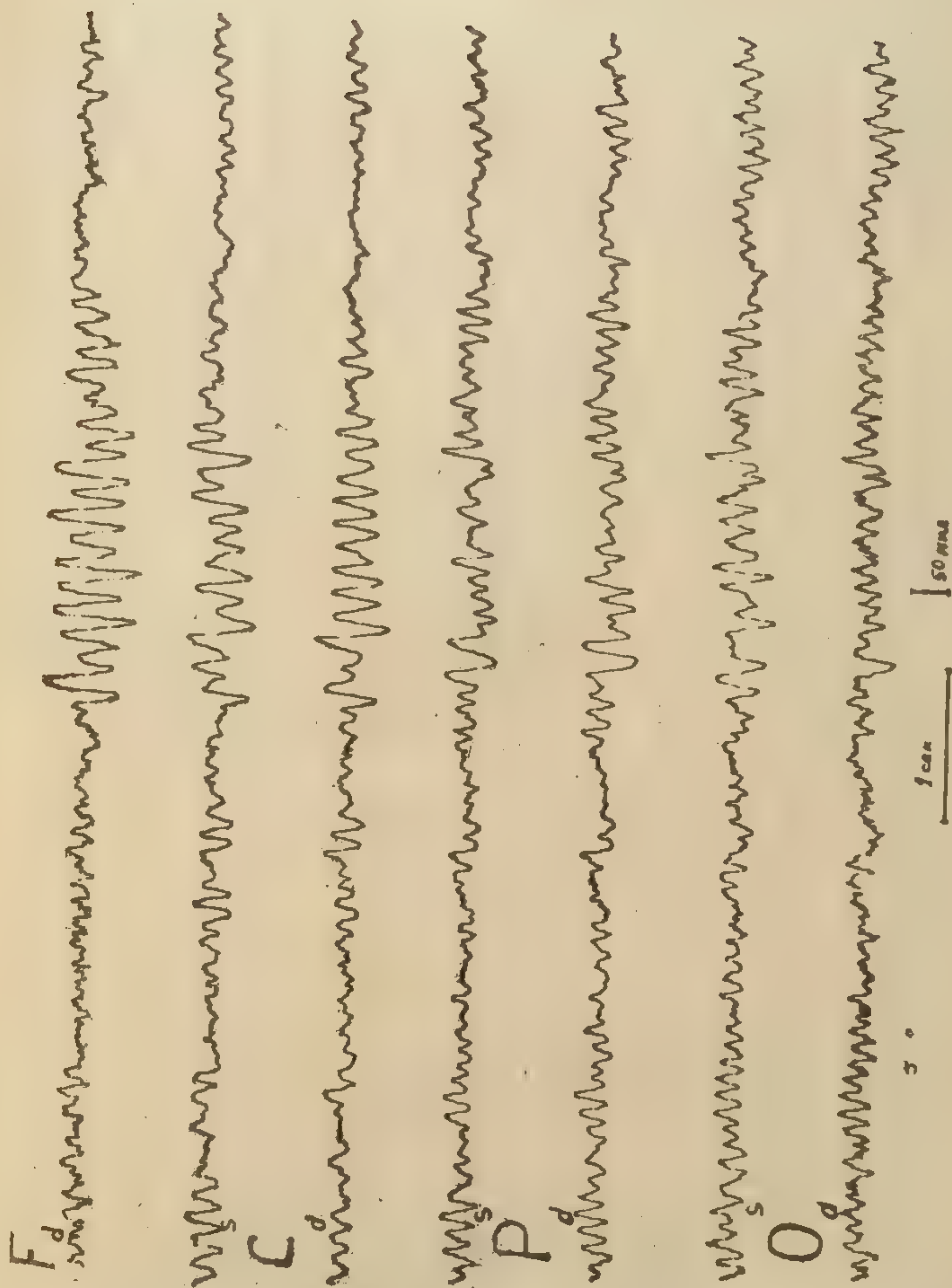


Рис. 1. ЭЭГ 6-го И., 20 лет. Д-з: синдром Клейнфельтера. Вспышки тэта-волн регистрируются на фоне сохранного альфа-ритма. Обозначения: О — затылочное отведение, Р — теменное, С — центральное, F — лобное, d — правого, s — левого полушария.

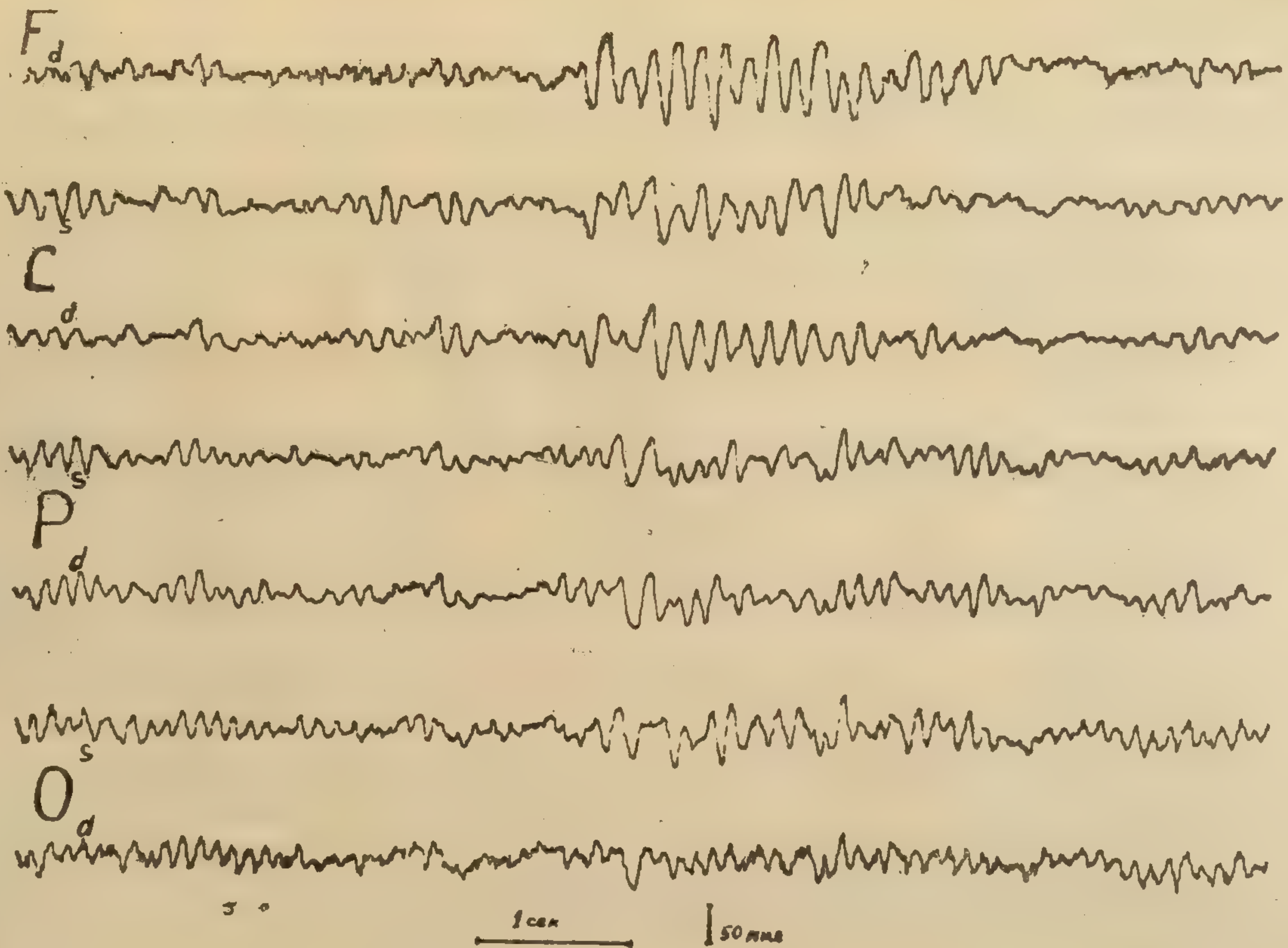


Рис. 1. ЭЭГ 6-го И., 20 лет. Д-3: синдром Клейнфельтера. Вспышки тэта-волн регистрируются на фоне сохранного альфа-ритма. Обозначения: О — затылочное отведение, Р — теменное, С — центральное, F — лобное, d — правого, s — левого полушария.

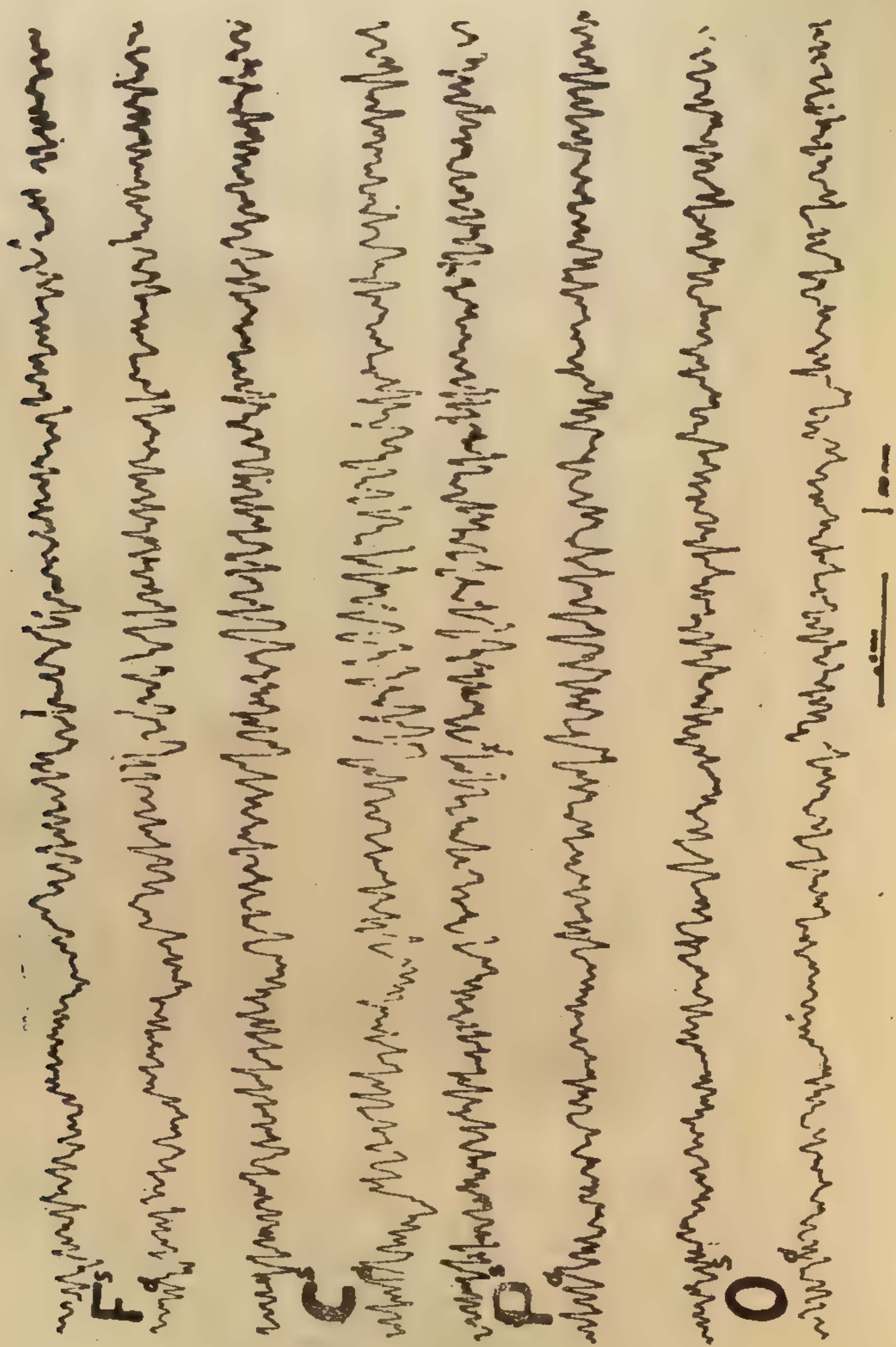


Рис. 2. ЭЭГ 6-го В., 15 лет. Д-з: синдром Клейнфельтера. Олигофрения. Вспышки пароксизмальной активности регистрируются на фоне разлитых медленных волн. Обозначения те же, что на рис. 1.

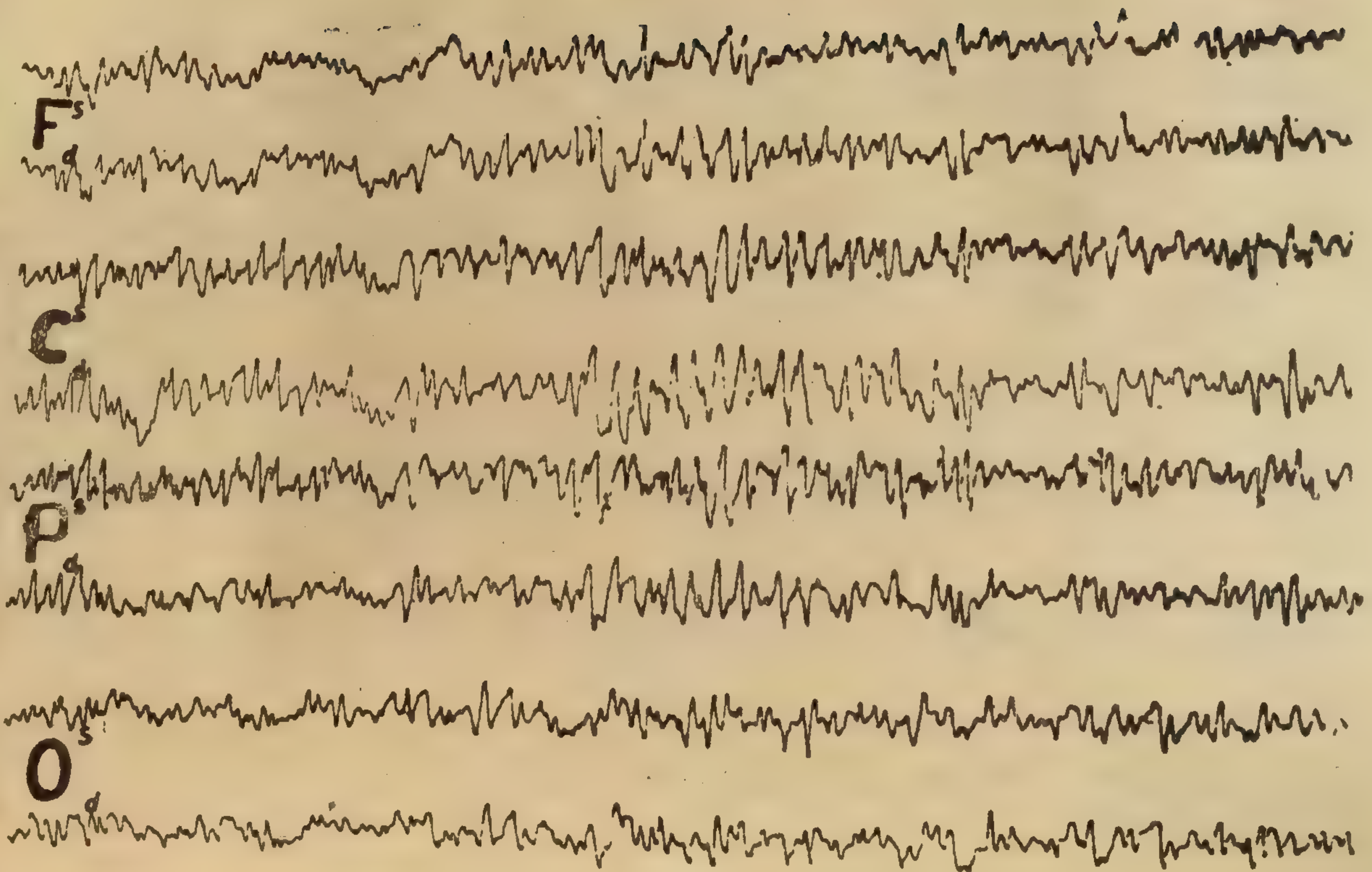


Рис. 2. ЭЭГ 6-го В., 15 лет. Д-з: синдром Клейнфельтера. Олигофрения. Вспышки пароксизмальной активности регистрируются на фоне разлитых медленных волн. Обозначения те же, что на рис. 1.

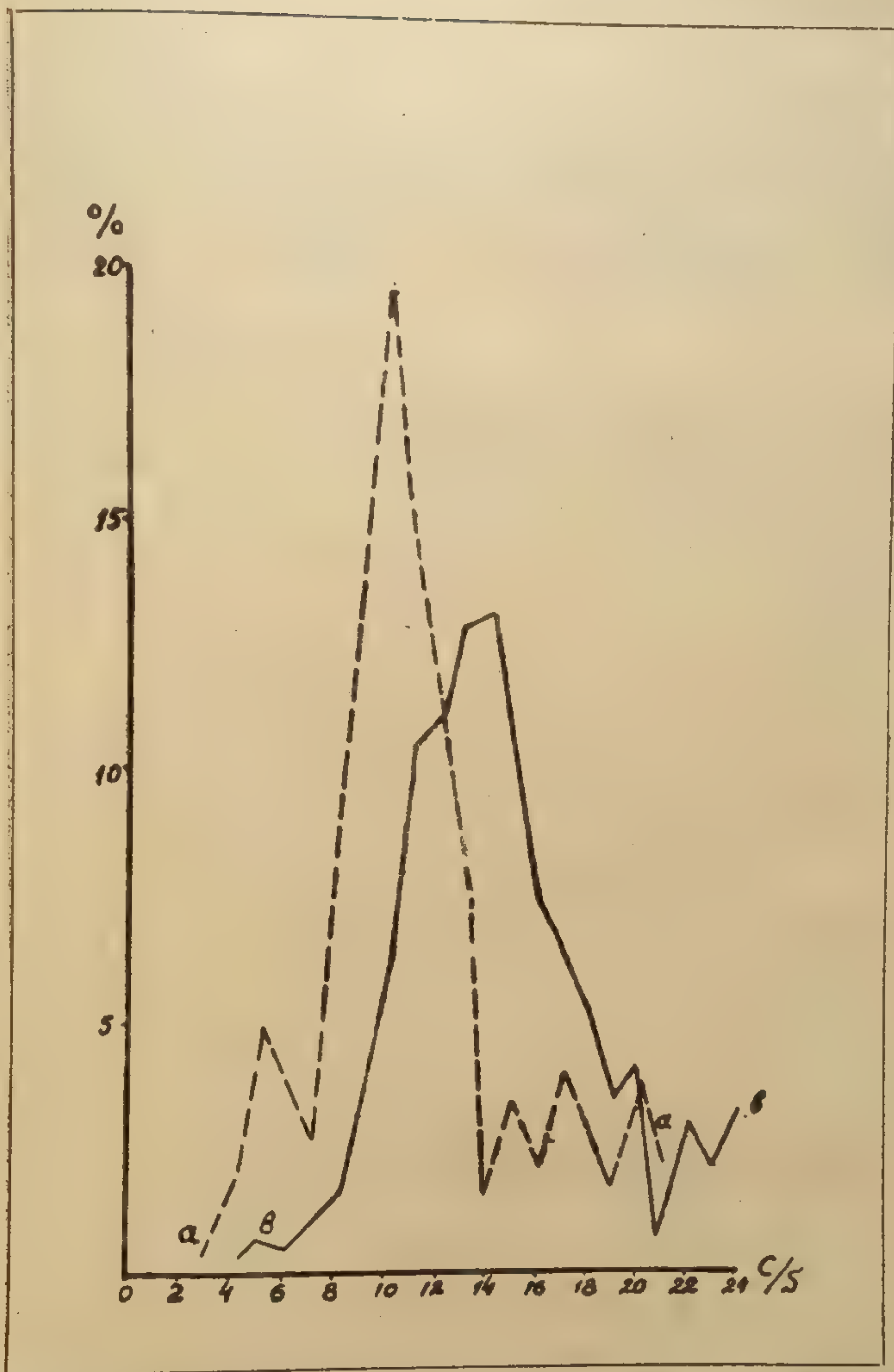


Рис. 3. Усредненные гистограммы, отражающие выраженность на электрограмме затылочной области коры колебаний разной частоты у нормальных испытуемых (—) и у больных с синдромом Шерешевского-Тернера (---). По оси ординат отложено число волн данной частоты в процентах к общему числу измеренных колебаний; по оси абсцисс — частота в герцах.

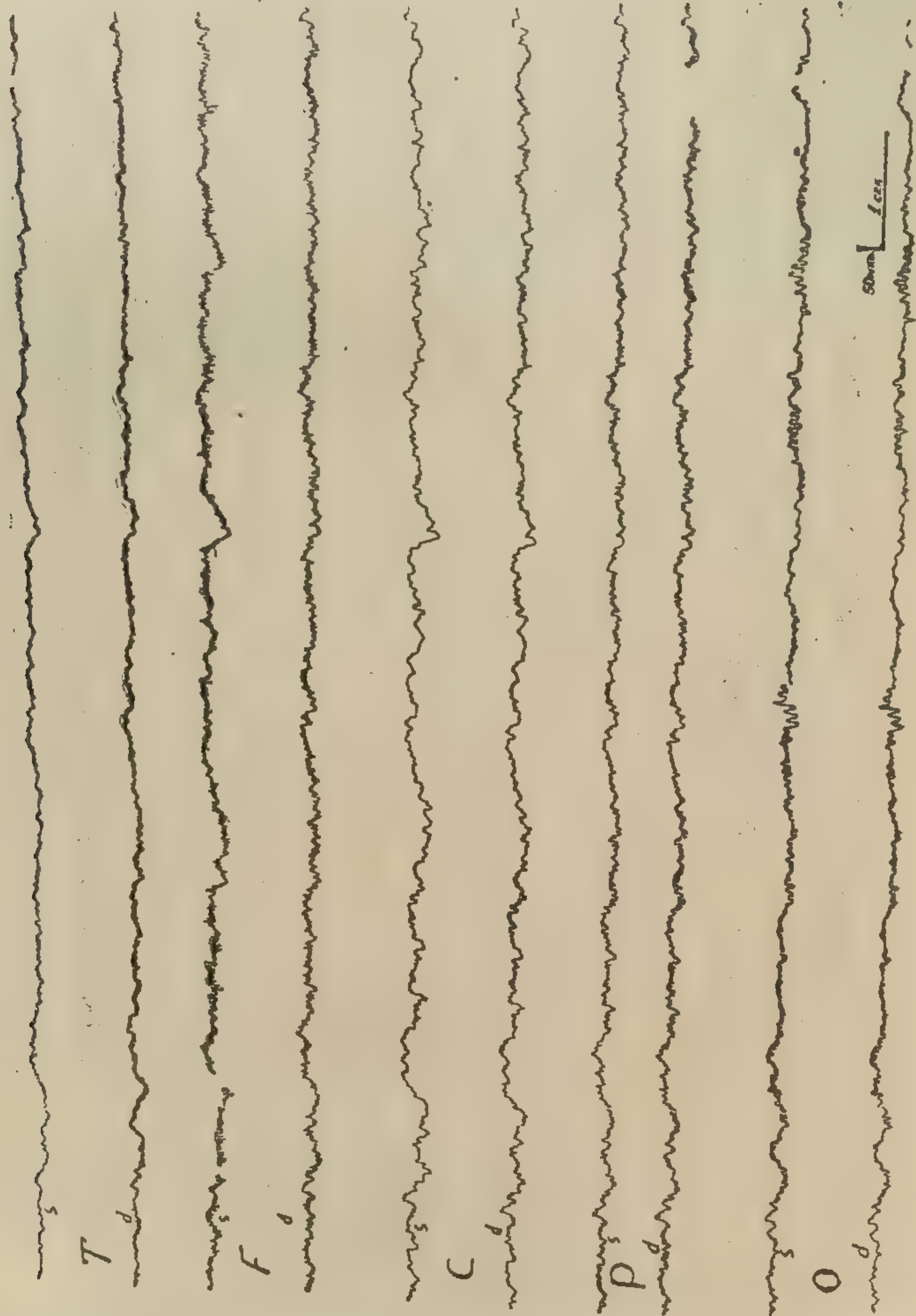


Рис. 4. ЭЭГ 6-ной К. 19 лет. Д-з: синдром Шерешевского-Тернера. Амплитуда всех колебаний, регистрируемых на ЭЭГ, резко снижена, преобладает бета-ритм. Обозначения: F — височное отведение, остальные обозначения те же, что на рис. 1.

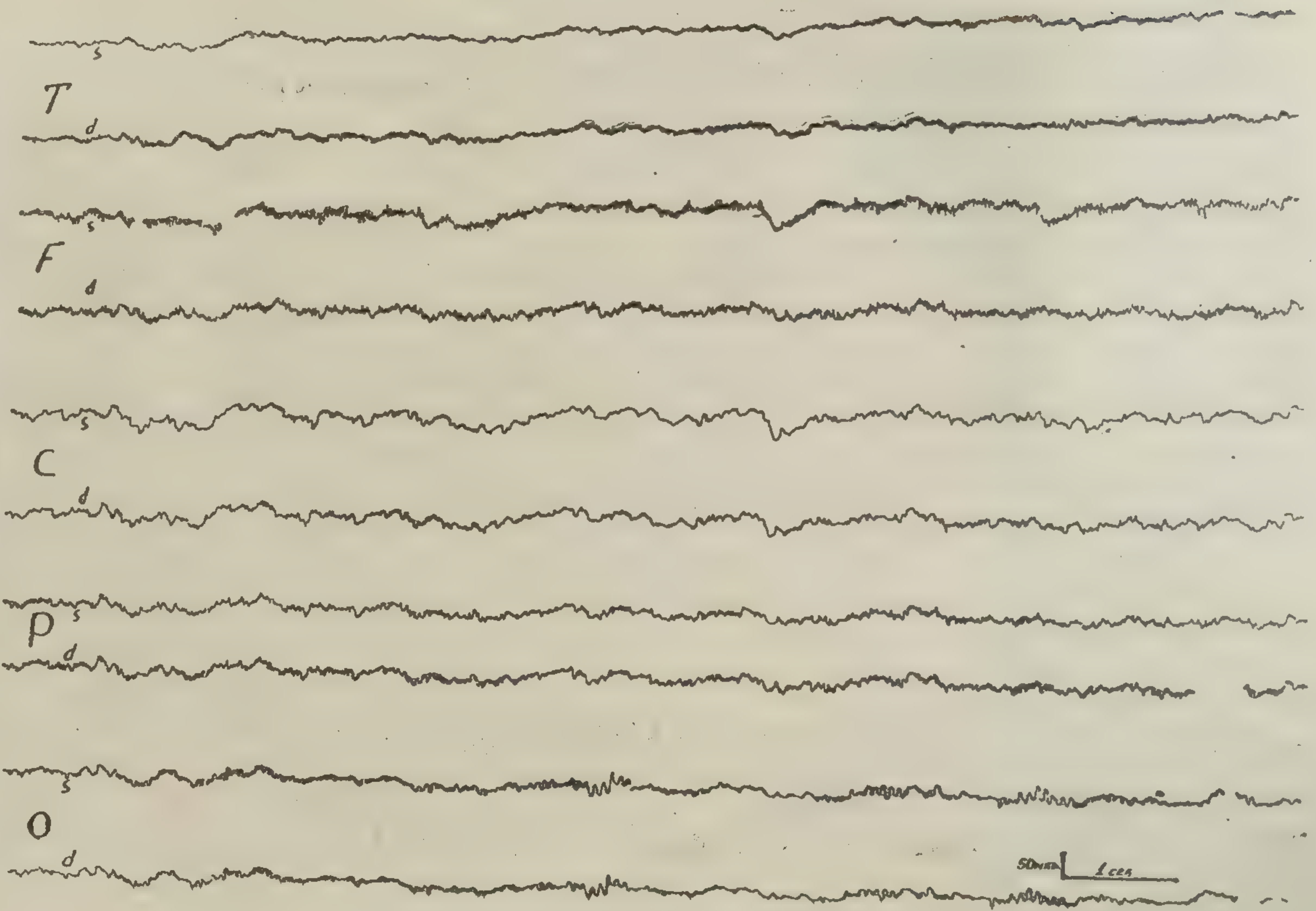


Рис. 4. ЭЭГ 6-ной К. 19 лет. Д-3: синдром Шерешевского-Тернера. Амплитуда всех колебаний, регистрируемых на ЭЭГ, резко снижена, преобладает бета-ритм. Обозначения: F — височное отведение, остальные обозначения те же, что на рис. 1.

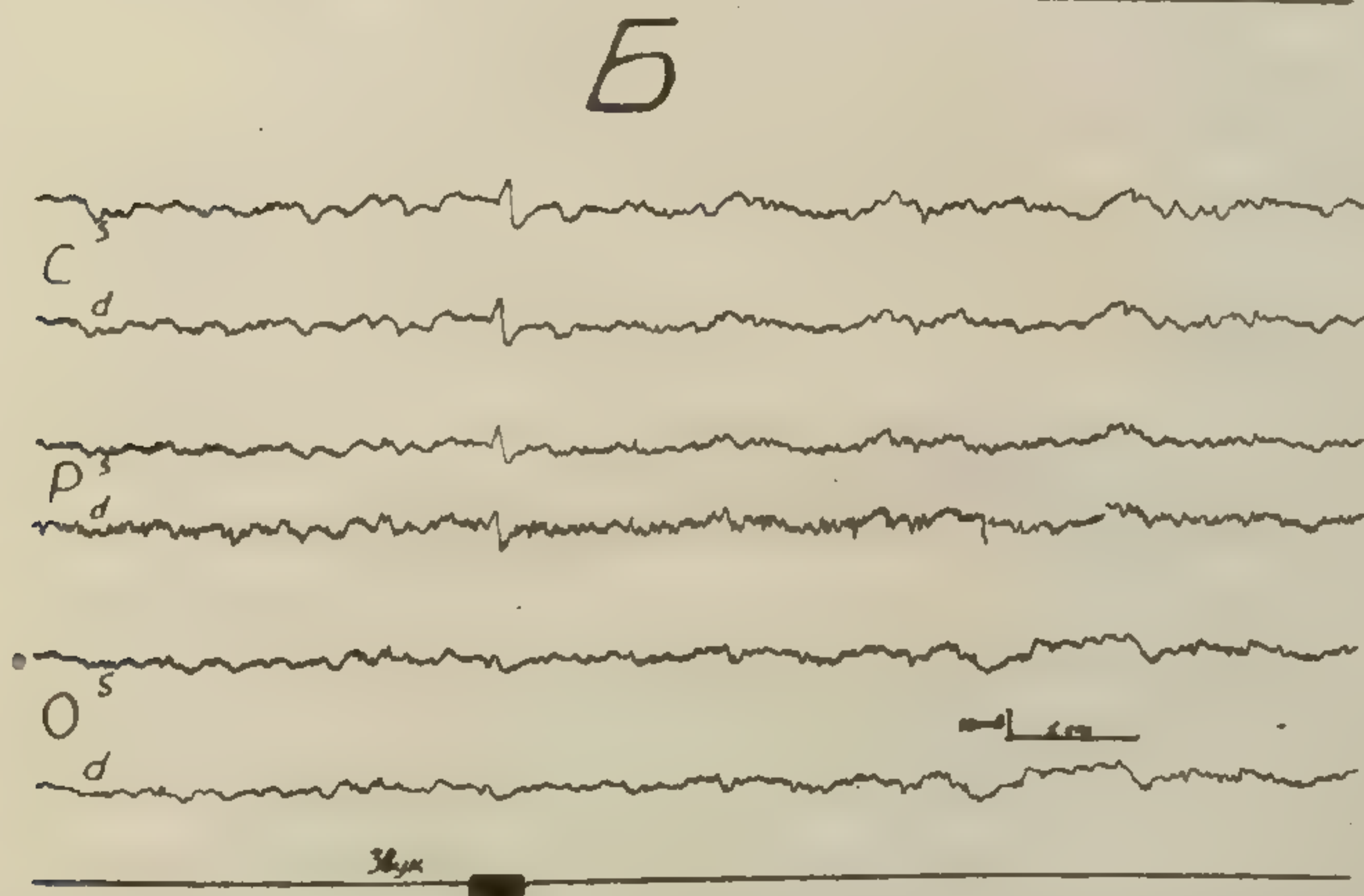
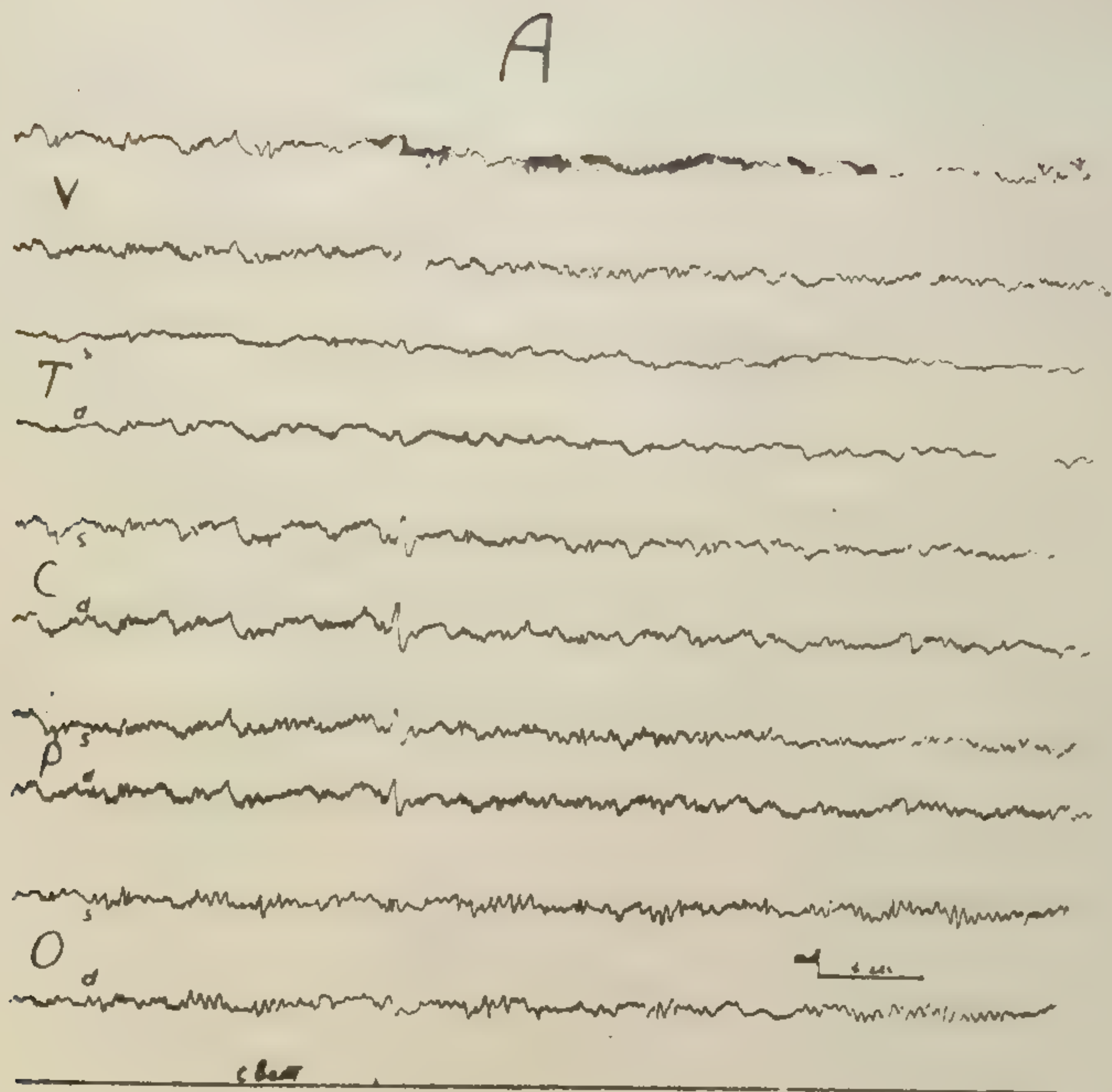


Рис. 5. ЭЭГ б-ной С., 16 лет. Д-з: синдром Шершевского-Тернера. Неспецифический ответ на свет (А) и на звук (Б) отчетливо выражен в центральных и теменных отведениях после многократного повторения раздражителей. Обозначения: v — вертекс, остальные — те же, что на рис. 1.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бутомо И. В., Годинова А. М., Пономаренко А. М. Ж. невропатол. и психиатр., 1969, в. I, стр. 53.
2. Годинова А. М. В кн.: «Хромосомные болезни человека», Л., 1965, стр. 128.
3. Зимкина А. М., Ермолаева Р. Я., Макаров А. Ю. В кн.: «Глубокие структуры головного мозга человека в норме и патологии». М.—Л., 1966, стр. 64.
4. Латаш Л. П., Соловьева А. Д. В кн.: «Вопросы нейроэндокринной патологии», Горький, 1963, стр. 76.
5. Латаш Л. П. «Гипоталамус, приспособительная активность и электроэнцефалограмма», М., 1968.
6. Макаренко А. Ф., Горбач Н. Л. III конференция по вопросам электрофизиологии нервной системы. Киев, 1960, стр. 256.
7. Пономаренко А. М. Материалы к изучению хроматин-положительного синдрома Клайнфельтера. Автореф. канд. диссерт. Л., 1967.
8. Тумилович Л. Г., Френкель Г. М., Алферова В. В. В кн.: «Актуальные вопросы акушерства и гинекологии», М., 1967, стр. 72.
9. Dempsey E. W., Morison K. S. Amer. J. Physiol., 1942, 135, 293.
10. Dumermuth G. D. Helv. paed. acta, 1961, I, 16, 702.
11. Forssman H., Lambert G. International Copenhagen Congress on the Scientific study of Mental Retardation, 1964, I, 146, (Proceedings).
12. Lambert G., Frey T. Acta psychiatr. scand., 1964, 40, I, 28.
13. Lambert G. Acta psychiatr. scan. Suppl., 180, 1965, 101.
14. Mellbin G. Brit. J. Psychiatr., 1966, 112/483, 146.
15. Prader A. Helv. Medica Acta, 1962, 29, 5/6, 403.
16. Prader A., Schneider J., Züblin W., Frances J. M., Rüedi K. Schweiz. med. Wschr., 88, 1958, 917.
17. Rossi G. F. Acta Neurochir. (Wien), 1965, 13, 257.

**К ВОПРОСУ О ФУНКЦИОНАЛЬНОМ СОСТОЯНИИ КОРЫ
НАДПОЧЕЧНИКОВ ПРИ БОЛЕЗНИ ДАУНА,
ОСЛОЖНЕННОЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ
РАССТРОЙСТВАМИ**

Ю. Л. Шапиро, Ф. А. Вайндрух, В. М. Розенцвайг, А. Н. Самарина .

Изучению эндокринной системы при болезни Дауна посвящена большая литература. У больных, как правило, обнаруживают нарушения всех звеньев гормонального обмена. Железы внутренней секреции гипопластичны, количество активно-функционирующих элементов уменьшено, выражено разрастание соединительной ткани; в ряде органов преобладают зародышевые клетки. Глубокие атрофические процессы характерны, в частности, для надпочечников, особенно для коркового вещества (Hirning, Faber, 1934; Benda, 1949; В. В. Русских, 1963). В большинстве случаев у больных отмечается тотальное снижение гормональной активности — недостаточность секреции тропных гормонов гипофиза, нарушение синтеза, транспорта и эффективного использования тиреоидного гормона (Jacking et. al., 1961; Ferrior et. al., 1965), замедленные и незавершающиеся процессы биологического, в частности, полового, созревания и т. п. Отмечают значительное снижение функции надпочечников, особенно коркового слоя. Симптомы хронической супрареналовой недостаточности (адинамия, гипотермия, гипотония, повышенная восприимчивость к инфекциям, низкая реакция на действие многих лекарственных веществ, неспособность к мышечному усилию) появляются уже через несколько недель после рождения (Benda, 1965).

В. Я. Деянов (1967, 1968) получил при терморегуляционной пробе инвертированные реакции, при электрометрии — асимметрию с тенденцией к изотермии, при сахарной нагрузке — двугорбые и ирритативные кривые. Некоторые реакции, в частности, эозинфильная, на введение адреналина и АКТГ были «снижены или извращены». Клинические проявления реакции на адреналин, как правило, отсутствовали и лишь в отдельных случаях после введения препарата возникало недлительное психомоторное возбуждение. Вегетативный компонент реакции был «диссоциирован» — наблюдалась смена симпатической и парасимпатической фаз. Были отмечены и другие нарушения, свидетельствующие, по мнению

автора, о «массивном и многостороннем поражении гипоталамической области и системы гипофиз — кора надпочечников».

Однако, несмотря на морфологические признаки недоразвития ряда желез внутренней секреции и функциональную их неполноценность, эндокринная недостаточность, в частности, щитовидной железы и надпочечников, не всегда распознается не только клинически, но и лабораторно, а некоторые исследователи даже описывают больных болезнью Дауна с гипертиреозом и тиреотоксикозом.

В. Я. Деянов (1968) из 16 обследуемых больных отметил у 4 «нормальную» эозинопеническую реакцию на введение АКТГ, у 2 она была извращена и у 10 снижения количества эозинофилов не наступало или наступало крайне незначительно. По мнению O'Sullivan et al (1961) при болезни Дауна функция кортико-адреналовой системы в «покое» осуществляется удовлетворительно. Кора надпочечников адекватно реагирует на однократную стимуляцию АКТГ, однако, повторное введение гормона выявляет, как правило, недостаточность резервных возможностей указанной системы.

С другой стороны, активность отдельных звеньев эндокринной системы при болезни Дауна может быть, по-видимому, различной у отдельных больных. Так, например, М. Я. Серейский (1927) связывал с эндокринными особенностями два клинических типа болезни Дауна — эректильный, при котором, по его мнению, имеет место викарная гиперфункция надпочечников, и торпидный (с преобладанием гипогенитализма). Однако, В. Я. Деянов, исследуя повышенно возбудимых больных, двигательно беспокойных, с негативистичностью и, с другой стороны, вялых, пассивных, ко всему безразличных, — не обнаружил каких-либо различий в результатах пробы Торна и других показателях активности системы гипоталамус — гипофиз — кора надпочечников в зависимости от типа поведения обеих групп.

Показано, что система гипофиз-кора надпочечников принимает участие в поддержании оптимального уровня мозговой возбудимости. Повышение активности этой системы создает «судорожную готовность» (С. П. Зелинский, 1963), а угнетение, например, адренэктомия, предохраняет от развития пароксизмов даже при чрезвычайно сильном электрическом раздражении головного мозга (В. К. Хорошко, 1937).

Некоторые исследователи (В. В. Русских, 1964) полагают, что именно недостаточность системы гипофиз — кора надпочечников лежит (наряду с другими факторами) в основе относительной редкости эпилепсии при болезни Дауна.

В связи с этим изучение функционального состояния надпочечников у больных болезнью Дауна с эпилептическими проявлениями представляет, по-видимому, определенный интерес. Однако, в доступной литературе каких-либо данных по этому вопросу мы не обнаружили.

Материал и методика исследования

Одним из методов исследования гормональной активности коры надпочечников служит определение абсолютного числа эозинофилов в периферической крови и степени эозинопенического эффекта после введения АКТГ (проба Торна — Thorn, 1953).

Существуют различные модификации пробы Торна. Мы придерживались классической «четырёхчасовой» пробы с некоторыми изменениями (Я. И. Коц, 1961; В. Т. Любимова, 1965; Г. Е. Смирнов, 1967). Выбор данного метода был обусловлен прежде всего необходимостью сравнения получаемых данных с результатами, описанными в литературе.

В смеситель для лейкоцитов набиралась кровь из пальца (до метки 1) и разводящая жидкость (равные части ацетона, 1% эозина и дистиллированной воды, смешивавшиеся непосредственно перед работой) — до метки 11. Смеситель энергично встряхивался в течение 30 сек. (50—55 раз). Третьей-четвертой каплей из смесителя заполнялась камера Горяева и через 1—2 мин. (время, необходимое для оседания эозинофилов) производился подсчет.

С 18 часов предыдущего дня до 12 часов дня исследования больные не получали пищи и медикаментов и находились в постели. В 8 часов утра определялось количество эозинофилов, затем вводилось 20—25—30 ед. АКТГ. Повторное исследование крови производилось через 4 часа после инъекции гормона.

Было обследовано 10 больных (2 жен.) болезнью Дауна с различными эпилептическими припадками и 24 (15, в т. ч. 5 жен. — болезнь Дауна и 9, в т. ч. 3 жен. — другие формы олигофрении) без каких-либо проявлений эпилепсии в возрасте от 16 до 30 лет. Из 10 больных с пароксизмами у 6 больных установлена хроническая эпилепсия; у остальных в разные годы жизни были отмечены неоднократные судорожные припадки. Среди больных другими (исключая болезнь Дауна) формами олигофрении были больные с последствиями родовых травм (4), тяжелых неоднократных инфекций раннего детского возраста (2) и случаи, неясные в диагностическом отношении. Ни у одного из 34 больных не было установлено грубых очаговых неврологических поражений. Все больные обнаруживали глубокие степени олигофренического слабоумия (имбецильность). Поведение больных в пределах стационара, как правило, было упорядоченным. Каких-либо выраженных психотических расстройств во время обследования и в анамнезе установлено не было. Соматическое состояние больных было вполне удовлетворительным. Острых или хронических заболеваний при клиническом, рентгенологическом и лабораторном обследовании обнаружено не было.

Результаты исследований

1. Больные болезнью Дауна без каких-либо проявлений эпилепсии

Количество эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови у больных в состоянии физиологического покоя варьировало в пределах

69—556, составляя в среднем 247 ± 42 . У 3 больных это количество было меньше 100, у 5 — от 100 до 200, у 1 — от 200 до 300, у 3 — от 300 до 400, у 1 — от 400 до 500 и у 2 — от 500 до 600.

Введение АКТГ закономерно приводило к достоверному ($p < 0,01$) снижению количества эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови до 107 ± 22 . В среднем количество эозинофилов снижалось на 56% по отношению к исходному уровню, однако у отдельных больных степень эозинопении была различной — от 13,6% до 88,3%. У большинства больных эозинопенический эффект был выражен значительно. Так, количество эозинофилов уменьшилось на 50 и более процентов у 10 больных (66%), и лишь у 3 больных этот процент был ниже 30. Какой-либо зависимости между степенью эозинопении и исходным уровнем эозинофилов отметить не удалось. Так, например, из 3 больных с исходным уровнем эозинофилов ниже 100 (69,92 и 94) у одного процент эозинопении составил 27,5, а у остальных — 52 и 66. В то же время из 3 больных с незначительно выраженной эозинопенией (27,5%; 14,2%; 13,6%) лишь у 1 исходный уровень эозинофилов был ниже 30. У остальных 2 больных исходное количество эозинофилов составляло 344 и 369 в 1 мм^3 .

II. Больные болезнью Дауна с пароксизмальными проявлениями

Количество эозинофилов в 1 мм^3 составило в среднем 372 ± 65 , варьируя у отдельных больных от 175 до 719. У 1 больного оно составило 175, у 1 — 250, у 5 — от 300 до 400, у 2 — от 400 до 500 и у 1 — 719.

После введения АКТГ количество эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови существенно ($p < 0,01$) уменьшилось до 135 ± 11 — в среднем на 63% по отношению к исходному уровню. Этот процент у отдельных больных колебался в пределах 51—78, причем лишь у 6 больных он был ниже 60.

III. Больные другими (исключая болезнь Дауна) формами олигофрении

«Исходный» уровень эозинофилов составлял в среднем 247 ± 47 , варьируя у отдельных больных от 119 до 519. У 3 больных количество эозинофилов было в пределах 100—200, у 4 — 200—300, у 1 — 451 и у 1 — 519 клеток в 1 мм^3 .

Введение АКТГ, как и у больных предыдущих групп, сопровождалось достаточно закономерно ($p < 0,1$) эозинопенией (уровень эозинофилов после введения гормона в среднем 119 ± 21). В среднем степень эозинопении составила 52% по отношению к исходному уровню. Этот процент у 4 больных был ниже 22, у 2 — от 50 до 60, у 2 — 62 и у 1 — 80.

Обсуждение результатов

Несмотря на то, что эозинопенический эффект контролируется, по-видимому, не только глюкокортикоидами коры надпочечников,

он все же я
стемы гипот
1967). Суще
жду эозиноф
биновой кист
известно, сп
мечены кор
крови и вы
чества эози
дозами АК
телей (Sely
пень эозино
стресса, а
состояния

Как по
в 1 мм^3 пер
(исходный
с припадк
делах норм
вышло по
(20%) бол

Однако
эозинофи
гического
(372 ± 65)
ний эпиле
френии —
не менее,
чаще встр
филов, че
ственного
нем эози
($\chi^2 = 5,5$)

количестве
значений,
филов в

Таким
что суще
шении а
ков нет.
руживаю
ные дру
В то же
отмечено

* Со
основанно
эозинофи

он все же является удовлетворительным критерием состояния системы гипофиз — кора надпочечников (К. Лишшак, Э. Эндреци, 1967). Существует, в частности, тесная функциональная связь между эозинопенической реакцией и изменением содержания аскорбиновой кислоты в надпочечниках (Long, 1952), являющейся, как известно, специфическим тестом определения секреции АКТГ. Отмечены корреляции между уровнем эозинофилов в периферической крови и выведением 17-кетостероидов с мочой, а изменения количества эозинофилов закономерно коррелируют с применяемыми дозами АКТГ (Miller, 1955). По мнению большинства исследователей (Selye, 1946; С. М. Бакман, 1961; А. Т. Пусатов, 1965) степень эозинопении может служить мерой выраженности реакции стресса, а уровень эозинофилов — показателем функционального состояния коры надпочечников.

Как показали наши исследования, количество эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови в условиях физиологического покоя (исходный уровень) у больных II и III групп (болезнь Дауна с припадками, другие формы олигофрении) находился либо в пределах нормы* (соответственно 20% и 78% больных), либо превышало последнюю (80% и 22%). В то же время у 3 больных (20%) болезнью Дауна количество эозинофилов было ниже 100.

Однако статистически достоверного различия в количестве эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови в состоянии физиологического покоя между больными болезнью Дауна с пароксизмами (372 ± 65) и больными, не обнаруживавшими каких-либо проявлений эпилепсии (болезнь Дауна — 247 ± 42 , другие формы олигофрении — 247 ± 47) в наших исследованиях отмечено не было. Тем не менее, среди больных болезнью Дауна с припадками намного чаще встречались более высокие цифры исходного уровня эозинофилов, чем у других обследованных больных (табл. 1), хотя существенного различия в распределении больных с различным уровнем эозинофилов между изученными группами не отмечено ($\chi^2=5,5$). С другой стороны, у отдельных больных болезнью Дауна количество эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови достигают значений, намного превышающих максимальный уровень эозинофилов в других группах.

Таким образом, исходный уровень эозинофилов показывает, что существенных различий между изученными группами в отношении активности глюкокортикоидной функции коры надпочечников нет. Однако, больные болезнью Дауна несколько чаще обнаруживают сниженную активность указанной функции, чем больные другими формами олигофрении (соответственно 56% и 22%). В то же время у отдельных больных болезнью Дауна (11%) было отмечено некоторое повышение степени глюкокортикоидного кон-

* Согласно «Руководству по клиническим лабораторным исследованиям, основанному В. Е. Предтеченским» (изд. V. М., 1960) «нормальное» количество эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови составляет 75—300.

Таблица 1

Распределение больных по количеству эозинофилов
в 1 мм³ периферической крови в условиях физиологического покоя
(исходный уровень) в отдельных группах

Исходный уровень эозинофилов в 1 мм ³ периферической крови	Количество больных		
	болезнью Дауна		другими фор- мами олигофре- нии
	с припадка- ми	без припад- ков	
До 100	3	0	0
100—300 («норма»)	6	2	7
300—600	6	7	2
Больше 600	0	1	0
Всего:	15	10	9

троля количества эозинофилов в периферической крови. С другой стороны, больные с припадками чаще обнаруживают сниженную функцию коры надпочечников, чем больные болезнью Дауна без припадков (соответственно 88% и 40%). Следует подчеркнуть, что суждение об активности глюкокортикоидной функции коры надпочечников на основании уровня эозинофилов в периферической крови является в значительной мере условным и приближенным.

В наших исследованиях введение АКТГ у всех больных закономерно приводило к снижению уровня эозинофилов в периферической крови (табл. 2). Следует отметить, что исходный уровень эозинофилов и его динамика, в частности, в утренние часы, по данным О. Я. Силецкого (1968), не искажает существенно результаты пробы Торна.

Степень эозинопенического эффекта была различной у отдельных больных. Полагают, что при снижении количества эозинофилов более, чем на 50% («положительная» проба) функция коры надпочечников удовлетворительная. Проба Торна была положительной у 2/3 больных болезнью Дауна, у всех больных болезнью Дауна с припадками и у 55% больных другими формами олигофрении. Распределение больных с «положительными» пробами по отдельным группам отличается от случайного ($\chi^2=4,4$; $p<0,05$).

В таблице 3 приведены результаты наших исследований в сравнении с данными, полученными В. Я. Деяновым.

Таким образом, процент больных с нормальной функцией контроля количества эозинофилов глюкокортикоидами коры надпочечников

чечников ■ условиях стимуляции АКТГ в наших исследованиях оказался выше, чем в работе В. Я. Деянова (следует отметить,

Таблица 2
Результаты пробы Торна у обследованных больных

Процент снижения количества эозинофилов после введения АКТГ	Количество больных		
	болезнью Дауна		другими формами олигофрении
	с припадками	без припадков	
До 50% («отрицат. проба»)	0	5	4
Выше 50% («положит. проба»)	10	10	5

Таблица 3
Сравнительная частота больных с «нормальной» активностью глюкокортикоидной функции коры надпочечников (по нашим данным и результатам исследования В. Я. Деянова, 1968)

		Бо л ь н ы е		
		болезнь Дауна		другие формы олигоф- рении
		с при- падками	без при- падков	
Процент больных с «нормальным» и «ниже нормального» уровнем эозинофилов	По данным В. Я. Деянова	н е п р и в о д и т с я		
	По нашим данным	20	40	77
Процент положительных проб Торна	По данным В. Я. Деянова	не при- ведены	25	то же, что и у б-х б-ю Дауна
	По нашим данным	100	75	55

что частично наши исследования были проведены в том учреждении, где обследовал больных и В. Я. Деянов).

С другой стороны, полученные нами данные противоречат сложившемуся в литературе мнению о резком снижении функции коры надпочечников при болезни Дауна.

Нужно указать, что большинство проведенных исследований по данному вопросу было выполнено на детях (в том числе и упомянутое исследование В. Я. Деянова), в то время как мы изучали больных старше 16 лет. Известно, что у ряда животных, например, у крыс, реактивная способность коры надпочечников достигает характерного для взрослых состояния только на 3-й неделе после рождения. Содержание АКТГ в передней доле гипофиза начинает повышаться на 2—3-й неделе постнатального развития и лишь к 4-й неделе достигает характерной для взрослых животных величины.

Как известно, одной из наиболее характерных особенностей болезни Дауна являются резко замедленные процессы онтогенетического созревания. Возможно, что к возрасту 16 лет, к которому у многих больных онтогенетическое развитие ряда функций приближается к максимуму (В. В. Русских, 1966), «дозревает» и функциональная способность коры надпочечников.

Возможно также, что однократная стимуляция АКТГ, как это показано, например, O'Sullivan et al (1961), не выявляет слабость функции коры надпочечников.

Следует отметить, что мы, как и В. Я. Деянов, не смогли найти существенных различий между больными болезнью Дауна и другими формами олигофрении в отношении состояния функции коры надпочечников, что противоречит в известной мере литературным данным. Возможно, это до некоторой степени связано с тем, что в последние годы в медицинских стационарных учреждениях проводится систематическое лечение больных болезнью Дауна, в том числе и препаратами, стимулирующими биологическое созревание организма.

Как показали исследования, среднее количество эозинофилов в 1 мм^3 периферической крови у больных с припадками было более высоким, чем у больных без припадков. Это может в известной мере говорить о сниженной функциональной активности коры надпочечников у больных с припадками. Однако, положительная проба Торна у всех больных с припадками свидетельствует о достаточных резервах системы гипофиз — кора надпочечников.

Полученные нами данные удовлетворительно согласуются с данными ряда авторов (С. П. Зелинский, 1963), согласно которым у больных эпилепсией, несмотря на сниженную активность коры надпочечников, имеющую вторичный (зависящий от изменения функции гипофиза и вышележащих отделов центральной нервной системы) характер, имеют место достаточные функциональные резервы системы гипофиз — кора надпочечников.

Таким образом, существенных различий в функциональной активности коры надпочечников, оцениваемой по пробе Торна, между больными болезнью Дауна и другими формами олигофрении, равно как и между больными болезнью Дауна с припадками и без них, в наших исследованиях не было отмечено.

Следует от
исследования
мени в услови
стематически
ные с припадк
сительность
состояния кор
резервов сист
ные мы рассм

Следует отметить, что в связи с особенностями проведенного исследования (больные находились в течение длительного времени в условиях психоневрологического интерната и получали систематически общеукрепляющее и стимулирующее лечение; больные с припадками исследовались в межприступном периоде; относительность значения пробы Торна для оценки функционального состояния коры надпочечников и, прежде всего, функциональных резервов системы гипофиз — кора надпочечников, полученные данные мы рассматриваем как предварительные.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ АНАБОЛИЧЕСКИХ СТЕРОИДОВ В ТЕРАПИИ БОЛЬНЫХ НЕКОТОРЫМИ ФОРМАМИ ОЛИГОФРЕНИЙ

Р. Ф. Майромян

В последние годы вопросы лечения олигофрений приобретают большое значение, однако большинство работ посвящено вопросам стимуляции психической жизни больных, тогда как вопросам улучшения соматического здоровья и преодоления физической отсталости придается меньшее значение. Вместе с тем известно, что олигофреническое слабоумие часто сочетается с признаками общего физического недоразвития, хотя постоянного, строгого параллелизма между тяжестью интеллектуального дефекта и степенью общего физического недоразвития отметить не удастся.

Применение для стимуляции физического развития больных гормональных препаратов ограничивалось в связи с их выраженным побочным андрогенным эффектом. Положение существенно изменилось с введением в клиническую практику анаболических стероидов, обладающих широким спектром действия и оказывающих минимальный андрогенный эффект.

Первым из таких препаратов был синтезирован метиландростендиол (1950), затем (1955) — метандростенолон, получивший в разных странах различные названия: дианабол (СССР), неробол (Венгрия), метандиенон (Англия), теранабол (Франция), нандролон (США), стеранобол (ЧССР), оранабол (Италия) и т. д. В клиническую практику метандростенолон был введен в 1960 году при лечении ревматизма у детей.

Установлено, что анаболические стероиды усиливают синтез и усвоение белков, однако, несмотря на то, что выделение азота с мочой уменьшается, концентрация азотистых продуктов в крови не увеличивается. Это кажущееся противоречие объясняется усиленным синтезом белков в организме (27, 29, 48), что сопровождается положительным азотистым балансом. Клиническое действие анаболических стероидов проявляется в общем повышении биологического тонуса, увеличении веса тела, усилении роста, ускорении кальцификации костей, повышении аппетита, повышении работоспособности, улучшении самочувствия больных.

Анаболические стероиды повышают активность остеобластов, в результате чего происходит усиление образования основного

вещества кости (19, 20, 28, 38, 39), стимулируют рост (7, 8, 33, 50). Показано также, что анаболические стероиды стимулируют защитные силы организма, причем, в отличие от глюкокортикоидов, они не только не снижают показатели неспецифического иммунитета (фагоцитарный индекс, титр комплемента), а, напротив, положительно влияют на трофику, иммунитет и показатели иммунологической реактивности (1, 2, 3, 9).

Механизм действия анаболических стероидов окончательно не выяснен. Первоначальное предположение о том, что они действуют путем активации гипофизарно-надпочечниковой системы не подтвердилось, в частности, в связи с тем, что анаболический эффект проявляется раньше эндокринного (40, 41). Большинство исследователей в настоящее время считает, что анаболические гормоны действуют на определенные энзимные системы, принимающие участие в синтезе белка.

В связи с широким спектром действия анаболических стероидов, отсутствием выраженного побочного эффекта и противопоказаний (за исключением рака простаты, беременности, периода половой зрелости) анаболические стероиды нашли широкое применение в педиатрии: у недоношенных детей (15, 18, 31, 43), при гипотрофии (12, 13, 16, 34, 36, 44), для улучшения аппетита у больных (44, 47) и т. п.

В настоящее время анаболические стероиды находят широкое применение при различных истощающих организм заболеваниях, сопровождающихся усиленным распадом белков, при различных постинфекционных состояниях с астенией и упадком питания, при общем понижении биологического тонуса, при лучевой болезни, ожогах и ожоговой болезни, кровопотерях, после оперативных вмешательств, при переломах, а также при остеопорозе, тиреотоксикозе и различных других состояниях, сопровождающихся расстройством питания. Многие авторы считают, что анаболические стероиды по своему эффекту превосходят все другие виды стимулирующей терапии.

В отечественной и зарубежной литературе имеются лишь несколько работ относительно использования анаболических стероидов в психиатрической практике и в общей терапии детей олигофренов (23, 25, 26, 30, 38). Так, Лагон З. (30) давал анаболический гормон 13 детям в возрасте от 1 года до 11 лет с умственной отсталостью. В конце месяца лечения дети прибавили в весе в среднем на 900 грамм, по сравнению со 180 граммами в контрольный период. После отмены препарата у половины детей среднемесячная прибавка в весе составила 100 грамм. Показатели роста: 0,75 см в конце первого месяца лечения, 0,5 см в контрольный период.

А. И. Белкин (51) применял венгерские анаболические стероиды в комплексной терапии больных с астеническим синдромом. В процессе лечения автор отмечал уменьшение неприятных ощущений в различных частях тела, у больных повысилось настрое-

ние, прекратились головные боли, головокружение, нормализовался сон, отмечалось исчезновение мучительного наплыва мыслей, образов, беспокоивших больных перед засыпанием. Анаболические стероиды благоприятно отражались на памяти больных, их внимании, у них уменьшались рассеянность, отвлекаемость, что способствовало активному их включению в трудовые процессы. Автор отмечает также положительное влияние анаболических стероидов в комплексной терапии на течение затяжных и хронических форм шизофрении.

Heele D. K., Worley I. W. (25) давали анаболический гормон оксиметалон 25 детям, среди которых 20 детей были с различной степенью умственной отсталости в возрасте от 1 года до 11 лет. Контрольная группа состояла из 29 детей (18 из них — с умственной отсталостью). Спустя год после лечения рост у детей, получавших оксиметалон, увеличился в среднем на 8,2 см, в контрольной группе — на 5,6 см. Средняя ежемесячная прибавка в весе у детей, получавших оксиметалон, составляла 820 граммов, тогда как в контрольной — лишь 500 граммов. Побочных явлений при лечении не наблюдалось.

Guazza G. F. (23), применяя анаболический гормон стеранабол детям с пороками развития, умственной и физической отсталостью, в возрасте от 1 года до 14 лет, отмечал хорошее продвижение в физическом развитии.

Ряд работ посвящено лечению анаболическими гормонами детей с болезнью Дауна. Ray C. G. (39) применил анаболический гормон оксандролон 41 ребенку с болезнью Дауна в возрасте от 4 до 13 лет. 14 детей с болезнью Дауна были контрольной группой. Дети получали препарат длительно по специальной схеме. Спустя год автор получил следующие данные: дети, получавшие оксандролон, прибавили в весе от 12,9 до 14,3 кг. Дети с болезнью Дауна из контрольной группы прибавили в весе 5,4 кг.

Kirshvink с сотрудниками (26) установил более быстрое созревание и развитие костей у детей с болезнью Дауна под влиянием анаболических гормонов, что можно, по-видимому, связать с нормализацией кальциевого обмена, нарушенного, как известно, при болезни Дауна.

Таким образом, как видно из литературных данных, анаболические стероиды оказывают стимулирующее влияние на физическое развитие с этой точки зрения заслуживают внимания в комплексной терапии больных олигофренией.

Характеристика больных и методов лечения

Нами было обследовано 105 детей с различными формами олигофрении, преимущественно экзогенными, в возрасте от 4 лет до 10. Из указанного числа больных у 78 отмечалось отставание в показателе веса от соответствующей возрастной группы в пределах от 6,8% до 55,6% (средний показатель — 27,4%). Рост изме-

рялся только у ходячих детей (49 больных), из них у 36 отмечалось отставание в росте от 4,4% до 24,3% (средний показатель — 9,8%). Дефицит веса и роста у больных вычислялся на основе соответствующих таблиц (14).

Из указанных 105 детей нами было выбрано методом случайной выборки 40 больных, в том числе 18 — с детскими церебральными параличами (возраст от 4 лет 10 мес. до 7 лет 9 мес.) и 22 — с болезнью Дауна (возраст от 3 лет 9 мес. до 8 лет 3 мес.). У 17 из 18 детей первой группы в анамнезе отмечались разнообразные вредоносные факторы (инфекционные заболевания матери во время беременности — 6, родовая травма — 4, менинго-энцефалиты, резус-конфликт и т. п.). В клинической картине у детей этой группы преобладал выраженный интеллектуальный дефект: дети не говорили, не понимали обращенную речь, не улавливали интонацию в голосе, не дифференцировали близких, не проявляли интереса к игрушкам. В неврологическом статусе: микроцефалия, спастический тетрапарез со стойкими контрактурами, атрофия зрительных нервов, экстрапирамидный гиперкинез, судорожный синдром (8 детей) с частотой припадков в среднем 1—2 припадков в 2 месяца. Дети плохо продвигались в физическом развитии; у 8 был резко снижен аппетит. Преобладали симптомы астении, вялости, цифры артериального давления были снижены по сравнению с соответствующей возрастной группой на 10—30 мм рт. ст. систолического, на 5—15 мм рт. ст. диастолического. Дефицит веса у детей с детскими церебральными параличами составлял 19% — 55,8% от возрастной нормы (средний показатель 32,5%), чаще всего дефицит веса составлял около 30%.

Для группы детей с болезнью Дауна интеллектуальный дефект характеризовался глубокой имбецильностью. Большинство обладало небольшим словарным запасом, меньшинство общалось с другими детьми и сотрудниками при помощи отдельных нечленораздельных звуков, жестов, в которые больные вкладывали вполне определенный смысл. Мимические реакции были мало дифференцированы, в поведении детей преобладали симптомы повышенной истощаемости, вялости, слабости побуждений, инициативы. Все дети были спокойными.

У всех детей с болезнью Дауна была резко выраженная мышечная гипотония, у 14 из 22 детей аускультативно диагностировался врожденный порок сердца, почти для всех были характерны симптомы недостаточности периферического кровообращения (слабость кровенаполнения, цианоз конечностей, больше нижних, пульс отличался слабостью наполнения, напряжения). Цифры артериального давления у всех детей были снижены на 10—30 мм рт. ст. систолического давления и на 5—15 мм рт. ст. диастолического по сравнению с соответствующей возрастной группой.

Клинический анализ крови у детей с болезнью Дауна имел следующие особенности: у 6 гемоглобин в пределах 70—77 ед.

у остальных — ниже 70 ед; эозинофилия — у 4—5%, у одного — 7%.

Дефицит веса в этой группе составлял 7,4% — 21,2% от возрастной нормы, у большинства детей дефицит составлял в пределах 11—13% (средний показатель 11,8). По росту дети с болезнью Дауна отставали от своих нормальных сверстников в пределах 5,3%—18,5% (средний показатель — 10,7%).

Дефицит веса в этой группе составлял 7,4% — 21,2% от производства — неробол из расчета 0,15—0,2 мг/кг веса в сутки, среднесуточная доза препарата составляла 2,5 мг — 5 мг. Курс лечения в обеих группах — 1 месяц. Суточное количество белка, даваемого с пищей — 80,07 грамм, общая калорийность суточного пищевого рациона — 2529,7 калорий. Больные с детскими церебральными параличами во время курса лечения анаболическим стероидом продолжали получать и другие виды терапии, проводившиеся им ранее (противосудорожная, антиспастическая и др.). Детям с болезнью Дауна во время терапии стероидом была отменена ранее за месяц до курса лечения проводимая терапия (глутаминовая кислота, ниамид, церебролизин и др.). Следует отметить, что до терапии анаболическим стероидом, всем детям на протяжении около года проводилась ежемесячная антропометрия. Этот период нами условно обозначился как контрольный. В процессе лечения больные находились под тщательным клиническим наблюдением, в частности, проводился клинический анализ мочи, крови (16 детям с болезнью Дауна). Еженедельно проводилось антропометрическое обследование (вес, рост), каждые три дня измерялись цифры артериального давления.

Результаты исследования

Дети с детскими церебральными параличами в контрольный период ежемесячно прибавляли в весе от 100 грамм до 440 грамм, у одного ребенка была отмечена тенденция к медленному снижению веса в среднем на 350 грамм в месяц, у трех — вес был без существенных колебаний. В среднем дети этой группы ежемесячно прибавляли в весе на 245 грамм. В процессе лечения еженедельная прибавка в весе в среднем составляла 285 грамм, больше чем ежемесячная прибавка до лечения. Спустя месяц дети этой группы прибавляли в весе от 800 грамм до 1 кг 700 грамм. Лишь два ребенка за весь курс лечения не прибавили в весе. Среднемесячная прибавка в весе у детей с детскими церебральными параличами составила 1 кг 115 грамм. В процессе лечения дети активнее стали вести себя, лучше стали есть, у 14 из 18 детей цифры артериального давления повысились в среднем на 5—15 мм рт. ст. систолического и на 5—110 мм рт. ст. диастолического давления.

У 8 из 18 детей, страдающих различными формами судорожного синдрома, мы ни в одном случае не наблюдали эпилептического припадка в процессе лечения. Дети становились живей,

у некоторых появлялся намек на элементарные эмоции, другие стали издавать отдельные нечленораздельные звуки.

В процессе лечения у большинства детей с болезнью Дауна отчетливо отмечалось повышение активности, инициативы, усиление побуждений к играм, занятиям, мимические реакции становились более дифференцированными. Также отчетливо наблюдалось у 17 из 22 детей с болезнью Дауна тенденция к некоторому увеличению артериального давления (10—15 мм рт. ст. систолического, 5—10 мм рт. ст. диастолического давления).

У детей с болезнью Дауна в контрольный период среднемесячная прибавка в весе составляла 100—430 грамма, в среднем в месяц 275 грамм. У 3 детей не было динамики в весовой кривой. Среднемесячный прирост в показателе роста составлял 0,3—0,6 см, в среднем в месяц 0,4 см, у 5 рост был без динамики. 18 детей прибавили в весе от 500 грамм до 1700 грамм, в среднем 1035,3 г. У 3 детей в процессе лечения рост был без динамики, 5 детей выросло на 0,75 см, 6 — на 1 см, 4 — на 1,25 см, 3 — на 1,5 см и 1 ребенок с болезнью Дауна за месяц вырос на 2 см. В среднем дети с болезнью Дауна за месяц в процессе лечения нероболом выросли на 0,9 см. Полученные результаты отображены в таблице 1.

Таблица 1

Характеристика групп	Показатели веса, роста за месячный период	
	контрольный период	терапия нероболом
Дети с детскими церебральными параличами	245 г	1115 г
Дети с болезнью Дауна	275 г	1035 г
Дети с болезнью Дауна (рост)	0,4 см	0,9 см

Представляет большой интерес вопрос о динамике веса (меньше роста) после отмены препарата.

У 13 детей из 18 (первая группа) спустя две недели после прекращения лечения потеря в весе составила от 160 грамм до 350, в среднем — 225 г; у 19 из 22 детей (вторая группа) потеря в весе спустя 2 недели после отмены препарата составила от 225 г до 450 г, в среднем 315 г. Спустя месяц после отмены препарата большинство детей сохраняли 79,8% набранного в процессе лечения веса.

У 14 детей из 22 с болезнью Дауна мы могли отметить усиление мышечного тонуса и увеличение мышечной силы. До лечения

обычные процедуры (заправка кровати, занятия, игры) сопровождалась повышенной усталостью, истощаемостью, вплоть до разбитости у некоторых, в процессе терапии с 4—6 дня у большинства детей с болезнью Дауна наблюдалось постепенное исчезновение этой симптоматики.

В процессе терапии мы также могли отметить благоприятное влияние препарата на периферическое кровообращение (уменьшение цианоза, гипотермии конечностей, усилении наполнения пульса, его напряжения).

Лабораторные анализы мочи никакой патологии не выявили. Клинический анализ крови выявил: у 7 — эозинофилия, доходила до 8—11%, у 8 отмечалось увеличение количества эритроцитов. Клинический анализ крови в процессе лечения был проведен 16 детям с болезнью Дауна.

Обсуждение

Как показали наши исследования, у большинства детей обеих групп анаболические стероиды благоприятно влияют на физическое развитие детей.

Следует отметить, что, согласно литературным данным, несмотря на хорошие результаты лечения анаболическими стероидами у детей-олигофренов, физические показатели у них ниже, чем у психически нормальных детей, страдающих различными соматическими заболеваниями.

Так, Rainego (36) при лечении дистрофии у детей от 2 месяцев до 2 лет оранаболом отметил значительное улучшение общего состояния детей: за 2—3 недели дети прибавили в весе от 600 до 1000 г.

Whitelaw, Foster, Grahan (49) давали анаболический гормон 6 мальчикам и 2 девочкам в течение 6 месяцев, последние 6 месяцев были контрольным периодом. В контрольный период дети за 6 месяцев выросли на 5,6 см, спустя 6 месяцев после лечения дети выросли на 9,37 см.

Эндре Гот при лечении нероболом детей, характеризующихся резко замедленным ростом, отмечает благоприятное действие препарата на процессы роста. Назначение другого препарата, либо отмена неробола, всегда сопровождалось замедлением или полной задержкой роста, тогда как под действием неробола рост заметно ускорялся. В одном случае прирост за 27 месяцев составил 15,5 см, одна девушка выросла на 8 см за 9 месяцев и 12-летний мальчик вырос за 7 месяцев на 7,5 см. А. Р. Абдуллаев, Л. Ф. Бережков успешно применяли анаболический гормон — метиландростендиол при лечении 27 детей от 4 до 15 лет больных ревматизмом. Дети прибавили в весе за курс (две недели — месяц) от 500 г до 1500—4000 г. Лишь у 4 детей вес оставался стабильным.

Большинство авторов, применявших анаболические стероиды у больных с соматическими заболеваниями отмечают положительную динамику физических показателей у больных после отмены

препарата, а по данным Hollifield, Crispell, Parson задержка азота наблюдалась в течение трех-четырех недель после отмены препарата.

Как мы уже отмечали в наших исследованиях, после отмены препарата спустя 2 недели у большинства детей (у 32 из 40) наблюдалась потеря в весе в пределах от 160 г до 450 г, причем эта тенденция была больше выражена у детей с болезнью Дауна.

Подобная закономерность отмечена также и другими исследователями. Так, Werner, Hitz A, Bauman HR (48) у 60 взрослых с различными заболеваниями применяли метандростенолон в пределах 10 мг в сутки. Большинство больных прибавило в весе, однако после отмены препарата у большинства отмечалось некоторое снижение в весе.

Наши результаты до некоторой степени согласуются с данными Н. А. Тагиева, в исследованиях которого контингенты больных в какой-то степени были близки к обследованным нами детям первой группы. Н. А. Тагиев (12) применил анаболические гормоны 40 детям от 1 года до 5 лет с дефицитом веса от 30% до 54%, где обычные методы лечения не дали эффекта. У многих детей были различные вредности во время антенатального развития, родовая травма. Курс лечения продолжался 34—40 дней. Среднесуточная прибавка в весе до лечения составляла 15 г, в процессе лечения — 25—40 грамм. За курс лечения дети прибавили в весе от 700 до 1600 г. Дети выросли на 4—5 см в течение трех курсов лечения с месячным перерывом между ними. После отмены препарата у 3 детей в течение месяца наблюдалась потеря в весе от 200 300 г.

Видимо, у детей-олигофренов в основе физической отсталости, наряду с процессами расстройства пищеварения и всасывания лежат более глубокие изменения межуточного обмена, у них резче угнетены процессы синтеза белков, в результате чего после отмены препарата дети быстрее теряют в весе, чем соответствующий возрастной контингент без этой массивной отягощенности, что в конечном итоге и определяет отмеченное различие.

Представляет большой интерес вопрос о влиянии препарата на психические функции. Так, А. И. Белкин отмечал улучшение функций памяти, уменьшение рассеянности, отвлекаемости, усиление работоспособности больных; Тагиев отмечал положительное влияние анаболических стероидов на эмоции детей, дети становились веселыми, бодрыми.

Мы у большинства детей также отмечали положительное влияние препарата на психические функции больных, дети становились гораздо деятельней, инициативней, более активно включались в игры, занятия, можно было также отметить большую выразительность непосредственных эмоций (вторая группа), у первой группы мы могли отметить улучшение соматического статуса; во всяком случае трудно решить вопрос, является ли повышение психической активности результатом общего повышения биологической активности.

ческого тонуса организма, или это результат стимулирующего действия препарата непосредственно на психические функции.

Этот вопрос требует своего дальнейшего изучения, хотя по мнению Antonini, Danis-Lawas, Benichon, Maris, Michael, Laets с сотр. (цит., по М. С. Дац-Эпштейн) анаболические гормоны усиливают не только физическую, но и психическую активность, а по данным Romani и Keller усиление психической активности может доходить до эйфории.

Что касается вопроса о влиянии анаболических стероидов на мышечную ткань, то здесь имеется достаточное количество работ, подтверждающих эффективность стероидов на целую группу мышечных заболеваний различного генеза, хотя механизм действия анаболических стероидов в этом вопросе еще не получил окончательного разрешения.

По мнению Romani и Keller метандростенолон вызывает накопление калия в межклеточном пространстве мышечной ткани и является причиной исчезновения астении мышц. Большинство исследователей в основе своих клинических данных подчеркивает увеличение мышечной силы в результате терапии анаболическими гормонами. Это послужило основанием к применению анаболических стероидов при некоторых мышечных заболеваниях (4, 17, 35).

Успех анаболических стероидов при вышеуказанных мышечных заболеваниях, по мнению Heliuger (цит. по М. С. Дац-Эпштейн) основывается на том, что параллельно с увеличением содержания белка в мышцах, увеличивается количество поперечнополосатых волокон и число ядер в мышечных клетках.

Спектр действия анаболических стероидов весьма широк, однако в наши задачи не входит освещение всех положительных сторон подобной терапии.

Следует отметить положительное действие анаболических стероидов на сердечно-сосудистую систему, что мы могли отметить у большинства наших больных. Анаболические гормоны тонизируют кровообращение, повышают работоспособность сердца. При лечении анаболическими гормонами 600 больных с различными сердечно-сосудистыми заболеваниями у большинства больных под влиянием лечения улучшилось общее состояние, улучшилось периферическое кровообращение, уменьшился цианоз губ, лица.

Мы уже отмечали, что из 16 клинических анализов крови мы могли отметить у 7 — эозинофилию, у 8 — увеличение количества эритроцитов. Литературные данные определенно говорят о стимулирующем свойстве анаболических стероидов на эритропоэз: в настоящее время анаболические стероиды широко применяются при анемиях различного происхождения (18, 42, 46).

И. И. Степанова, применяя анаболические стероиды 56 детям, получила следующие данные: у одной трети детей — увеличение гемоглобина, у одной четвертой — увеличение эритроцитов, у 15 из 56 — эозинофилия, у 2 — лейкопения. Мы ни в одном случае не отметили лейкопению. Аллергизирующий эффект относится к числу

незначительных побочных явлений. Е. А. Надеждина, И. И. Степанова, помимо эозинофилии, отметили повышение гистамина крови, появление кожных сыпей. Хотя почти у половины детей была выраженная эозинофилия, мы ни в одном случае не наблюдали внешних проявлений аллергизирующего действия препарата.

Таким образом, как показывают данные литературы и проведенные нами исследования, в практике общей терапии детей-олигофренов анаболические стероиды могут занять определенное место не только в плане общеукрепляющей терапии (хотя такая терапия весьма желательна, если учитывать, что около 40% детей-олигофренов составляет лежащий контингент, где длительное пребывание в одном положении является одним из факторов, обуславливающих соматическую неполноценность), но и для лечения астении, упадка питания, вялости побуждений и т. д.

Вместе с тем весьма целесообразно сочетать препараты, стимулирующие психику, и анаболические стероиды в тех случаях, где наряду с интеллектуальным дефектом, выявляется резкая отсталость физического развития.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абдуллаев А. Р. Педиатрия, 1964, 11, 50.
2. Анищенко Л. Г. Вестник хирургии им. И. И. Грекова. 1968, 2, 89.
3. Бережков Л. Ф., Абдуллаев А. Р. Педиатрия. 1963, 4, 34.
4. Гринио Л. П. Вопросы охраны материнства и детства. 1965, 5, 88.
5. Дац-Эпштейн М. С. Педиатрия. 1966, 2, 68.
6. Долгополова А. В., Кузьмина Н. Н. Педиатрия. 1963, 4, 46.
7. Зарубина Н. А., Балаболкин М. И. В кн.: «Стероидные гормоны в клинич. и эксперим. патологии». 1966, 131.
8. Зарубина Н. А. Проблемы эндокринологии и гормонотерапии. 1965, 2, 106.
9. Надеждина Е. А., Миесерова Е. К. Педиатрия. 1965, 12, 12.
10. Соколова-Пономарева О. Д., Бережков Л. Ф. Педиатрия. 1964, 2, 6.
11. Степанова И. И. Вопросы охраны материнства и детства. 1966, 6, 48.
12. Тагиев Н. А. Педиатрия. 1963, 12, 43.
13. Тагиев Н. А. В кн.: Современные проблемы физиологии и патологии детского возраста. 1965, 46.
14. Тур А. Ф. Пропедевтика детских болезней. Л., 1967.
15. Argerty H., Seitchik J. J. Pediat., 1952, 28, 830.
16. Awwood S. Arch. Pediat., 1954, 71, 285.
17. De Toni. Minerva Pediat., 1961, 13, 1687.
18. Benedetti A., Fusaro A., Poli D. Minerva med., 1962, 53, 3887.
19. Deamer W. C., Amer. J. Dis. Child, 1948, 75, 850.
20. Falliers C. J. Amer. J. Dis Child, 1963, 106, 388.
21. Fiegel. Med. Klin., 1962, Bd. 57, 519.
22. Geyer G., Gesserer H. Arch. Klin. Med. 1962, 208, 3, 252.
23. Guazza G. F. Minerva pediat, 1964, 16, 8, 266.

24. Hollified G., Crispell K., Parson W. Metabolism, 1965, 5, 165.
25. Keele D. K., Worley J. W. Amer. J. Dis Child, 1967, 113, 422, No. 4.
26. Kirschvink J. F., Waxman S. H., Ferrier P. P. Amer. J. Dis Child, 1963, 106, 368.
27. Kochakian C. D. Vitamins and Hormones, 1964, 4, 255.
28. Kowalewski K., Gormt J. Acta Endocr, 1959, 30, 273.
29. Kochokian C. D., Robertson E., Bartlett N. N. Amer. J. Physiol., 1950, 163, 332.
30. Laron Z. Acta Endocr., 1961, 36, 541.
31. Malaspino M., Nicola P. Minerva pediat., 1956, 8, 1.
32. Panzetti G., Melli. Minerva pediat., 1962, 14, 423.
33. Reilly W. A., Gordon G. S., J. Pediat., 1961, 59, 188.
34. Penatti E. Pediatria (Napoli), 1954, 62, 220.
35. Plum F., Dunning M. F. I. clin. endocr., 1958, 18, 860.
36. Rainero L. Minerva pediat, 1961, 13, 318.
37. Romani J. D., Keller A. Ann Endocr. (Paris), 1961, 22, I, 65.
38. Ray G. C., Kirschvink J. F., Waxman S. H. Amer. J. Dis. Child, 1963, 106, 375.
39. Ray G. C. et. al. Amer. J. Dis Child, 1965, 110, 618.
40. Raymondi G., Clause-Schettini G. Minerva med., 1960, 51, 977.
41. Schvarting G., Neth R. Schweiz med. Wschr., 1960, Bd. 90, 1092.
42. Seip M. Acta pediat., 1961, 50, 561.
43. Sereni F. Minerva pediat., 1957, 9, 1622.
44. Spapen R., Stenuit J. Acta paediat, Belg., 1962, 16, 308.
45. Spenser H., Berger E., Charles M. L. J. Clin. Endocr, 1957, 17, 975.
46. Thomas K. Klin. Wschr., 1961, Bd. 39, 155.
47. Ward P. J., Irish J. med. Schi, 1962, 443, 529.
48. Werner M., Hitz A., Baumann H. R. Thölen H. Klin. Wschr, 1961, 19, 998.
49. Whitelaw M. J., Foster T. N., Graham W. H., J. Pediat, 1966, 68, 294.
50. Zapp E., Krick J. Med. Klin., 1961, Bd. 34, 1442.
51. Белкин А. И. Венгерская медицина, 1968, 25.

У
раже
знач
прог
П
М. Х
цере
оказ
деяте
ская
Н
парал
терап
двига
Со
одним
Под
проце
актив
нина,
М. И.
Ме
что
в бол
вие. Н
эффе
Ис
стого
у дете
По

К ДИНАМИКЕ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ ПОД ВЛИЯНИЕМ ЛЕЧЕНИЯ КОБАЛЬТОМ

И. В. Смирнова

У многих детей с церебральными параличами имеют место выраженные нарушения психики, которые представляют большое значение для развития локомоторных, статических функций и для прогноза заболевания.

По литературным данным (К. А. Семенова, М. Б. Эйдинова, М. Х. Гришукова и др.), медикаментозное лечение при детских церебральных параличах (витамин В₁₂, церебролизин, пирогенал), оказывает положительное влияние на формирование психической деятельности. Улучшается внимание, работоспособность, психическая активность, целенаправленность, интерес к окружающему.

Наиболее часто применяемым препаратом при церебральных параличах является витамин В₁₂, который оказывает хороший терапевтический эффект на нарушения психической, речевой и двигательной недостаточности.

Согласно ряду авторов (Ф. Я. Беренштейн, А. И. Зизум и др.) одним из основных элементов витамина В₁₂ является кобальт. Под его влиянием усиливаются окислительно-восстановительные процессы, минеральный, углеводный, жировой и белковый обмен, активизируется синтез нуклеиновых кислот, метионина, креатинина, ассимиляция азота (М. Г. Кириенко, В. А. Леонов, М. И. Всяких).

Между тем, в литературе (К. А. Семенова) имеются указания, что витамин В₁₂ может иметь, особенно при применении его в больших дозировках до 1000 γ , побочное, нежелательное действие. Но в то же время известно, что наилучшая терапевтическая эффективность наступает при этих больших дозах.

Исходя из сказанного, мы решили апробировать влияние чистого кобальта на состояние психической и двигательной сфер у детей с церебральными параличами.

Под динамическим наблюдением в течение 1968 г. находилось 60 детей с церебральными параличами и с различной степенью психической недостаточности от вторичной задержки до первич-

ного недоразвития интеллекта. Возраст детей составлял от 2 до 4 лет.

Клинические формы детского церебрального паралича, встречающиеся у этих детей, были следующие: спастическая диплегия, мозжечковая форма, осложненная гиперкинезами, гиперкинетическая, атонически-астатический синдром Ферстера, двойная гемиплегия.

Все обследуемые дети по интеллектуальной недостаточности были разделены на три группы:

1) задержка психического развития, связанная с двигательными и речевыми нарушениями;

2) первичная интеллектуальная недостаточность в степени дебильности, осложненная вторичной задержкой психического развития;

3) стойкое интеллектуальное недоразвитие первичного и вторичного генеза.

Дети с глубокой психической недостаточностью в степени имбецильности и идиотии исключались из наблюдения.

Для выяснения роли влияния кобальта на психическую деятельность ребенка мы проводили им от 1 до 3 месяцев, в зависимости от динамики и тяжести поражения, лечение микроэлементом — спектроскопически чистым хлористым кобальтом. Дети получали ежедневно 1%-ный раствор кобальта от 5 до 30 капель 3 раза в день, причем при его дозировке руководствовались динамикой как психического развития, так и двигательного. Прием кобальта обязательно сочетался с занятиями психолога и логопеда.

На основе нашего анализа детей были получены определенные результаты по каждому из трех групп в отдельности.

Первая группа детей составляла 17 человек в возрасте от 3 до 4 лет. У 6 из них состояние после лечения не изменилось. Это были дети с тяжелыми проявлениями церебрального паралича, в форме спастической диплегии, мозжечковой, осложненной гиперкинезами, с преобладанием первой формы.

Почти у всех детей отсутствовал акт ходьбы, реакция опоры в ногах, но двигательные возможности в руках были относительно сохранены, что имело большое значение для дальнейшего развития манипулятивной деятельности, а, значит, и для увеличения психической и речевой активности.

Другая часть детей с мозжечковой и гиперкинетической симптоматикой не имела возможностей самостоятельно стоять, сидеть, отмечалась недостаточная опорная реакция рук, ног, функция произвольного хватания, что значительно ограничивало предметную деятельность, а в связи с этим отчетливо задерживалось развитие психической активности.

Эта группа детей была по существу с первично сохранным интеллектом. У них отмечался бедный запас сведений, знаний, недостаточная интеллектуальная активность, произвольность внима-

ния, эмоциональные отношения маловыразительны, слабость мыслительных процессов, побуждения и произвольности в деятельности. У детей с мозжечковой и гиперкинетической симптоматикой в силу тяжелой двигательной патологии страдала еще и предметная деятельность, вследствие чего отмечалась слабость инициативы, целенаправленности, заинтересованности в совместной деятельности. У некоторых детей в общении проявлялись не критичность, негативистичность, упрямство, повышенная отвлекаемость.

После проведенного курса лечения с улучшением реализации имеющихся двигательных возможностей параллельно имела место и динамика в психическом и речевом развитии.

В становлении двигательных функций была отмечена некоторая нормализация шаговых движений, более стойкая и правильная реакция опоры в руках и ногах. Часть детей с мозжечковым и гиперкинетическим синдромом начала самостоятельно сидеть, уменьшились гиперкинезы, мышечный тонус, улучшилась координация движения. В связи с этим расширялся объем зрительного восприятия, кругозор ребенка, что способствовало развитию активности пространственного восприятия, интереса к окружающему, повышению эмоционального тонуса, увеличению инициативы, продуктивности, целенаправленности, а, значит, и к стремлению в собственной предметной деятельности.

Указанная группа детей имела нарушения и в отношении развития речи, которая была представлена или короткой фразой или в виде отдельных лепетных слов. В процессе лечения выявлено некоторое улучшение в состоянии речевой деятельности, усиление речевых возможностей. Дети, говорящие фразой, стали пользоваться ею заметно активнее в плане общения, а употребляющие отдельные слова — начали произносить их более выразительнее, активнее, громче, увеличился словарный запас.

Из этой группы 6 детей (4 — спастическая диплегия, 2 — мозжечковая форма, осложненная гиперкинезами) в психическом, речевом и двигательном плане результатов не дали. В двигательной сфере здесь преобладает спастическая диплегия, а отсюда и достаточное развитие предметной деятельности в связи с удовлетворительной функциональной деятельностью рук. В психическом же плане они с большей сохранностью интеллекта и задержаны в основном социально.

Развитие психики и речи в значительной степени зависит от тяжести двигательного поражения. Улучшения двигательного развития, как правило, сочетаются с улучшениями речевых и психических функций.

Кроме всего этого, у детей с первично сохранным интеллектом отмечалась некоторая задержка и нарушения в формировании высших корковых функций (астереогноз, пространственный синтез, схема тела, конструктивный праксис и т. д.). Под влиянием лечения у них улучшалось состояние тонкой дифференцировки,

моторики в пальцах рук, перцептивная деятельность, астереогноз. С появлением двигательной динамики и увеличения объема восприятия становилось возможным совершенствование пространственного восприятия.

Вторая группа детей составляла 20 человек ■ возрасте от 3 до 4 лет. 6 детей улучшений не дали. Тяжесть двигательного, психического и речевого развития выражена сильнее, чем в первой группе.

По формам поражения эта группа делится на спастическую диплегию, атонически-астатическую форму, гиперкинетическую и двойную гемиплегию, которая представлена большим числом детей.

У многих из них был слабо выражен цепной выпрямительный рефлекс, плохая вертикальная установка тела, не могли самостоятельно сидеть, стоять на четвереньках, ползать, слабость опорной реакции рук, ног, недоразвитие манипулятивной функции рук. Все это затрудняло психическое и речевое развитие личности ребенка.

Наблюдаемая группа детей с первичным недоразвитием интеллекта характеризовалась повышенной отвлекаемостью, вялостью, легкой ранимостью, обидчивостью, замедленностью психических процессов, слабым интересом к окружающему и слабостью побуждения. Отмечалась, как правило, недостаточность положительных эмоций, связанных с познанием. Экспрессивная речь была представлена слогами, отдельными словами и короткой фразой. Собственная инициатива была ограничена, так как вся предметная деятельность находилась ниже уровня двигательных возможностей.

После проведенного курса лечения было отмечено улучшение во всех трех сферах. Появлялись первые этапы становления выпрямительных лабиринтных рефлексов и правильная реакция опоры в руках и ногах, попытки становления на четвереньки, колени и сесть самостоятельно, улучшалась вертикальная установка тела. Повышалась психическая активность, внимание, настроение, эмоции становились более направленными и живыми, нормализовывалось поведение, возрастал интерес к игрушкам, появлялась некоторая потребность в общении и деятельности (но последняя пока продолжала оставаться на низком уровне), увеличивался активный и пассивный словарь.

Улучшение состояния высших корковых функций (астереогноз, праксис, элементы схемы тела и т. д.) носили не стойкий характер.

У 6 детей (2 — спастическая диплегия, 1 — синдром Ферстера, 3 — двойная гемиплегия) не отмечено динамики ни в двигательном, ни в психическом, ни в речевом состояниях.

Наиболее тяжелое двигательное поражение и сложный дефект интеллекта был в третьей группе, которая составляла 23 человека, преимущественно в возрасте 2-х лет. 8 детей из них под влиянием лечения, не имели в течение 2-х лет своей жизни заметных сдвигов в психическом и речевом развитии. У 3 детей — положительные

сдвиги носили не стойкий характер. Из всех клинических форм церебрального паралича большая часть детей была с двойной гемиплегией.

Это дети с отсутствием стато-кинетических рефлексов первого года жизни, цепные выпрямительные и лабиринтные рефлексы только намечались. У многих выражен асимметричный шейно-тонический рефлекс, что значительно затрудняло познавательную деятельность.

Наиболее характерным для этой группы детей являлось отсутствие всякого интереса к окружающему, громкого смеха, инертность, вялость, пассивность, недоразвитие первично ориентированной исследовательской деятельности на различные раздражители (зрительный, слуховой), отсутствие экспрессивной речи или в виде отдельных слогов и слов.

Некоторые дети (атонически-астатический синдром, гиперкинетическая форма) даже с достаточно сохранными двигательными возможностями не испытывали потребности в стремлении к предметной деятельности, играм, оставаясь безучастными в коллективных детских играх или чаще всего заняты с каким-то определенным предметом, что носило характер стереотипных движений. Действия были совершенно не осмысленны, лишены эмоциональной оценки.

Обездвиженные дети не проявляли стремления к функциональной приспособляемости и своему дефекту, эмоции, в основном, связаны с удовлетворением органических потребностей.

Под влиянием лечения кобальтом отмечалось некоторое улучшение в оживлении эмоций, увеличении понимания обращенной речи, повышении настроения, появлении громкого смеха, а в ряде случаев гуления и лепета.

Несмотря на то, что эти дети в двигательной сфере дали сравнительно неплохие результаты, мы не могли отметить сколько-нибудь заметной динамики в состоянии психики.

У 7 детей не выявлено никаких изменений в их состоянии в связи с выраженной микроцефалией, а у 3 носили не стойкий характер и ограничивались повышением эмоционального тонуса.

Помимо лечения только одним кобальтом, проводилась комплексная терапия — кобальт и импульсный ток.

Из литературы (К. А. Семенова, Е. М. Мастюкова) известно, что под действием импульсного тока происходит некоторая нормализация проприоцептивной афферентации, что оказывает положительное влияние на процессы корковой нейродинамики.

Эффективность комплексного лечения была изучена на 9 больных II и III групп с преобладанием III группы и двойной гемиплегии.

При сравнительной оценке результатов у этих больных повышался эмоциональный тонус, улучшалось внимание, речевая активность, дети становились спокойнее. Все эти изменения в состоянии ребенка возникали несколько быстрее и носили более вы-

раженный и стойкий характер, чем при лечении только кобальтом.

На основании анализа предварительных результатов лечения всех трех групп детей с различными формами церебрального паралича можно прийти к заключению, что применение кобальта является показанным на ранних стадиях заболевания и особенно в тех случаях, когда можно предположить вторичный характер интеллектуальной недостаточности.

Гарг
Впервые
Гурлер
этого за
логическ

Отсу
симптом
нонимов
тическая
нической
минающ
шали д
лизм»,
в настоя

Гарг
нута у
здоровы
При это
иногда

В на
врожден
мена с
клеток»
ренхите
в клетка
лезнь на
ская пр
яснена.

Гарг
видимые
является
развиват
нения

К КАЗУИСТИКЕ ГАРГОИЛИЗМА

А. В. Акимова

Гаргоилизм — врожденное, редко встречающееся заболевание. Впервые было описано в 1919 году Пфаундлером. В этом же году Гурлер опубликовала статьи с описанием классической картины этого заболевания и оно было выделено в самостоятельную нозологическую единицу как «болезнь Пфаундлера — Гурлера».

Отсутствие ясности в вопросах патогенеза и многообразие симптомов заболевания привели к возникновению множества синонимов: хондроостеодистрофия, липохондродистрофия, дизостатическая идиотия, множественные дизостозы. Основываясь на клинической картине заболевания и внешнем облике больного, напоминающего фантастических чудовищ «гаргулей», которыми украшали древние готические соборы, Эллис ввел термин «гаргоилизм», характеризующий внешний вид больного и получивший в настоящее время широкое распространение.

Гаргоилизм часто имеет семейный характер и может возникнуть у нескольких детей в семье, где все остальные члены семьи здоровы. Наблюдаются заболевания и в нескольких поколениях. При этом в 6% случаев отмечается родство между родителями, иногда в анамнезе имеются данные об алкоголизме родителей.

В настоящее время это заболевание рассматривается как врожденный мукополисахаридоз, наследственное нарушение обмена с накоплением патологических образований «гарголиевых клеток» в виде утолщений в ретикуло-эндотелиальной ткани, в паренхиме различных органов и систем организма (в лейкоцитах, в клетках костного мозга, в клетках нервной системы). Эта «болезнь накопления» аналогична гликогенной болезни, но химическая природа накапливаемого вещества еще окончательно не выяснена.

Гаргоилизм — прогрессирующее заболевание. У новорожденных видимые признаки заболевания часто отсутствуют. Болезнь проявляется позже, примерно, на 6—12-м месяцах жизни, но может развиваться и после 3—4 лет. С возрастом патологические изменения прогрессируют. По мере накопления «гаргоиловых клеток»

в различных органах и тканях, нарушается обмен веществ и в организме нарастают характерные изменения, развивается нарушение энхондрального и периостального окостенения в связи с отсутствием остеобластической активности. Эпифизарная линия прерывается, что вызывает задержку роста и деформацию скелета — больные становятся похожи друг на друга. Поражение клеток центральной нервной системы ведет к слабоумию, которое прогрессирует до полной идиотии, постепенно ухудшается слух до полной глухоты и зрение — до полной потери его, вследствие помутнения роговицы. Отмечается поражение паренхиматозных органов в виде гепато-сплено-мегалии (1, 2, 3).

Под нашим наблюдением находится больной гаргоилизмом. Приводим выписку из его истории болезни.

Больной Т., 9 лет. Находился под наблюдением психоневрологического диспансера в течение 3-х лет и под наблюдением врачей детского дома в течение 2-х лет.

Родителям к моменту рождения ребенка было по 30 лет, родители здоровы, наследственность неотягощена, отец страдает хроническим алкоголизмом. У матери было 8 беременностей, из них 3 родов (1, 4 и 8 беременность) и 5 мед. аборт. От первой беременности здоровый ребенок 15 лет, от 8 беременности здоровый ребенок 6 лет. Больной Т. от 4 беременности, 2-х родов. Беременность протекала с нерезким токсикозом во второй половине. За время беременности мать несколько раз перенесла катар верхних дыхательных путей. Роды на две недели позже срока, затяжные, со стимуляцией. Родился с весом 3.850 г. Зажинался после оживления. К груди приложен через сутки, грудь брал хорошо, сосал активно. В весе прибавлял хорошо. В первые месяцы жизни в физическом развитии не отставал: головку держал с 2-х месяцев, сидел и стоял с 8-ми месяцев, зубы с 9-ти месяцев, ходит с 11-ти месяцев, первые слова с 10-ти месяцев, фразовая речь после 4-х лет. Рос спокойным ребенком. С 3-месячного возраста узнавал мать, с 4-х месяцев играл с игрушками.

Перенесенные заболевания:

До 8-ми месяцев ничем не болел. В возрасте 8-ми месяцев перенес дизентерию в легкой форме. В 1,5 года — вирусный грипп в тяжелой форме. В 2 года ветряную оспу. Частые респираторные заболевания. Трижды оперирован по поводу рецидивирующей пахово-мошоночной грыжи. За время пребывания в детском доме перенес острую дизентерию, повторно перенес скарлатину в мае 1967 года и в июле 1967 года.

Настоящее заболевание:

С рождения мать считала ребенка здоровым. В возрасте 2-х лет мальчик стал более пассивным и вялым, не общался с детьми. Обращало внимание отсутствие фразовой речи. В возрасте 3-х лет консультирован в больнице им. Солленикова и был госпитализирован для обследования. В больнице впервые поставлен диагноз гаргоилизма.

С 1963 года с 4-летнего возраста находился под наблюдением городского психоневрологического диспансера. Дома проводились занятия с логопедом и до 6-ти лет мальчик давал продвижения в психическом развитии: произносил простые обиходные фразы, различал цвета, играл с игрушками, целенаправленно участвовал в музыкальных занятиях в группе детского сада. К 6-ти годам научился самостоятельно одеваться. В возрасте 5-ти лет у больного без видимой причины резко снизился слух и изменилось поведение: мальчик стал более возбудимым, капризным, непослушным и агрессивным, в связи с чем был повторно госпитализирован в психоневрологический диспансер, где после проведенного обследования было установлено, что снижение слуха и появление синдрома двигательной расторможенности объясняется прогрессированием основного заболевания.

Физическое развитие соответствует возрасту. (возраст 9 лет, рост 131 см, вес 35,200 кг, окружность головы 59 см, окружность грудной клетки 74 см.) Резко диспластичен. Череп вытянут в передне-заднем направлении и сдавлен с боков. Лоб выпуклый. В центре лба продольный экзостоз. Сухие жесткие волосы. Выступают надбровные дуги. Широкое лицо с грубыми чертами. Седловидный, короткий приплюснутый нос с широкими открытыми ноздрями. Широко расставленные глаза. Густые, пушистые, сросшиеся по средней линии брови. Одутловатые щеки, большой полуоткрытый рот с толстыми губами, большой мясистый язык с резко выраженными сосочками. Широко расставленные дистрофичные зубы с неправильным прикусом. Большие, прижатые, низко посаженные уши с мясистой мочкой. Шея короткая, толстая, поэтому голова кажется прикрепленной непосредственно к туловищу. Туловище короткое, коренастое, ребра широкие, с узкими межреберными промежутками. Лопатки массивные, развернутые и резко отстоят. Ключицы массивные и деформированные. В верхней части поясничного отдела позвоночника имеется кифосколиоз. Живот увеличен, вздут, безболезнен, пупочная грыжа. Несколько укорочены верхние и нижние конечности. Стопы ног деформированы с высоким сводом. Ограничена подвижность всех суставов с частичными контрактурами локтевых и голеностопных суставов. Поэтому предплечья находятся постоянно в полусогнутом состоянии. Рука короткая, кисть широкая, похожая на лапу, безымянные пальцы и мизинцы искривлены. Кожные покровы бледные. Не резко выраженное оволосение на спине. Рубцы в паховых областях после повторно проведенных операций грыжесечения 2-сторонней паховомошоночной грыжи. Чрезмерно развита подкожная клетчатка. Тургор тканей снижен. Дермографизм красный, быстрый, стойкий. Периферические лимфузлы не увеличены. Мышцы развиты недостаточно, тонус их резко снижен. Носовое дыхание затруднено. Сердечная деятельность без отклонений от нормы. В легких изменений не обнаружено. Печень увеличена, уплотнена, выступает из-под реберного края на 7 см. Селезенка увеличена, выступает из-под реберного края на 4 см. Вторичные половые органы недоразвиты. Правосторонний крипторхизм.

Рентгеновские данные в динамике наблюдения 1963, 1966, 1968 гг.

На контрольных снимках черепа от 18.XII-68 года по сравнению с краниограммами от 1963—1966 гг. остаются признаки сагиттального краниостеноза в сочетании с явлениями гидроцефалии: череп своеобразной формы с округлыми дугами свода. Сагиттальный шов не прослеживается. Пальцевые вдавления отсутствуют. Турецкое седло довольно крупное с подчеркнутым дном.

На снимке кистей рук от 18.XII-68 года по сравнению со снимком кистей от 1966 года остаются также расширенными и укороченными пястные и фаланговые кости. Так же, как и раньше, отмечается отставание костного возраста, но сейчас оно выражено значительнее. В запястьях так и осталось по четыре ядра окостенения, величина их не на много увеличилась за прошедшие два с половиной года. В правом запястье отмечается ядро многоугольной кости. Остается нарушенным и порядок появления ядер окостенения.

На снимке пояснично-грудного отдела позвоночника в двух проекциях выявляется значительное (менее выраженное в 1966 г. и не определяемое в 1963 г.) уменьшение высоты тела первого поясничного позвонка, он клювовидно деформирован, недоразвит, особенно его верхняя половина, а нижняя выдается вперед. Деформация идет по типу Пфаундлера — Гурлера, характерному для гарголизма.

Со стороны неврологического статуса очаговых знаков не выявлено. Отмечается горизонтальный нистагм. Сухожильные рефлексy равномерно оживлены, координаторные пробы не выполняет из-за снижения интеллекта. Походка неуклюжая, ходит маленькими шажками на пальцах, едва отрывая ноги от пола.

Психический статус: при поступлении в детский дом в декабре 1966 года в возрасте семи лет был доступен контакту, отвечал на вопросы после большой паузы, знал свое имя и фамилию. Называл части тела, основные цвета. Выполнял простые инструкции (дать руку, снять рубашку, одеть чулки, присесть, подойти к заданному предмету). Мимика живая, речь отдельными словами, но мог строить примитивные фразы из двух-трех слов («Мама дай

шапку»). Понимает похвалу — улыбается при этом. Во время беседы двигательно беспокоен, суетлив, порывается убежать из кабинета, берет различные предметы со стола. Движения порывистые, некоординированы, мелкие движения не удаются. Отвлекаем, утомляем, замечаниями коррегируется с трудом. Опрятен.

Первое время пребывания в детском доме соблюдал режимные моменты. С 1967 года (с восьмилетнего возраста) отмечалось постепенное угасание игровой деятельности мальчика, но он еще дифференцировал окружающих, узнавал мать. Сохранялись элементарные навыки самообслуживания: самостоятельно ел, был опрятным.

В июне 1968 года появилась агрессия, направленная на окружающих и стремление к разрушению окружающих предметов. Коррекции поддавался с трудом. Постепенно мальчик становился все более вялым, пассивным, терял навыки самообслуживания, речь и игровые интересы.

К 9-ти годам больной контакту недоступен, лицо гипомимично, рот полуоткрыт, выражение лица тупое, изредка появляется неадекватная улыбка. Не ориентирован в окружающей среде, месте и времени. Вял, пассивен — во время осмотра часами сидит, не меняя позы. Не реагирует на свое имя. Иногда поворачивает голову на яркие, звучащие предметы. Обращенную речь не принимает, самостоятельной речи нет, издает нечленораздельные звуки и свист. Простейших инструкций не выполняет. Иногда производит подражательные действия: хлопает в ладоши, поднимает руки. В группе бездеятелен, адинамичен, интереса ни к чему не проявляет, стереотипно раскачивается или сидит и облизывает пол. Себя не обслуживает. Кормится с рук персонала. В еде неразборчив, нет чувства насыщения, ест все съедобное и несъедобное (деревянные пирамидки, пленки, клеенки и собственные испражнения). Неопрятен мочой и калом.

Гаргоилизм неизлечим и большинство больных погибают до 10—12 лет от заболеваний дыхательных путей, сердечной декомпенсации и гидроцефалии. Тем большее значение приобретает профилактика этого заболевания.



Внешний вид больного с гаргоилизмом



Деформация костной системы

ЛИТЕРАТУРА

1. Рейнберг С. А. «Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов», т. I, изд. 4-е., 1964 г., стр. 415.
 2. Сухарева Г. Е. «Клинические лекции по психиатрии детского возраста», том III, 1965 г., стр. 111.
 3. Большая медицинская энциклопедия, том. 6, стр. 390.
-

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ СЕМЕЙНЫХ СЛУЧАЕВ ОЛИГОФРЕНИИ ТОКСОПЛАЗМОЗНОЙ ЭТИОЛОГИИ

В. М. Явкин

Вопрос о частоте олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, до настоящего времени остается спорным и решается разными учеными неодинаково. Литературные данные по этому поводу весьма разноречивы. Отдельные исследователи (4, 9, 13, 17, 18) считают, что токсоплазмоз является причиной различных пороков развития детей, в том числе и олигофрении.

Другие авторы (11, 12, 20, 23, 24, 25) подчеркивают необходимость очень осторожной оценки роли токсоплазмоза в этиологии олигофрении, указывая, что для решения этого вопроса необходимы детальнейшие клинические и лабораторные исследования. Роль токсоплазмоза, как причины олигофрении, более ясна в тех случаях, где имеется выраженный интеллектуальный дефект и наблюдается более высокая корреляция между клиническими данными и результатами лабораторных исследований (1, 3, 10, 14, 22, 27). Данные о роли токсоплазмоза в развитии легких степеней олигофрении немногочисленны и противоречивы.

При олигофрении, обусловленной врожденным токсоплазмозом, наряду с интеллектуальным дефектом отмечаются различные деформации черепа, микроцефалия, гидроцефалия, очаговые неврологические симптомы (спастические параличи и парезы конечностей, гиперкинезы, псевдобульбарные симптомы), поражения органа зрения (хориоретиниты, колобома желтого пятна, частичная атрофия зрительного нерва и др.), судорожные припадки. При краниографии в веществе мозга обнаруживаются петрификаты.

Все эти признаки, однако, встречаются крайне непостоянно. Особенно редко обнаруживаются кальцификаты в мозгу и хориоретиниты (15, 21), хотя они и описываются в числе признаков классической тетрады врожденного токсоплазмоза. Гидроцефалия чаще проявляется в виде незначительной гипертензии с усилением рисунка «пальцевых вдавлений».

Особое значение в диагностике токсоплазмозной этиологии олигофрении приобретают лабораторные методы исследования:

иммунологические и кожно-аллергические реакции (2, 7, 8, 16, 19, 20). Нельзя все же переоценивать значение этих реакций, поскольку нередко они бывают положительными у здоровых людей и являются результатом выработанного иммунитета (25, 26). Поэтому диагноз врожденного токсоплазмоза ставится на основании комплексного исследования, которое включает анамнестические сведения (особое внимание необходимо уделять эпидемиологическому анамнезу, случаям контакта родителей с животными, акушерскому анамнезу матери), клиническое обследование ребенка, лабораторные исследования.

В нашей работе мы попытались проанализировать роль различных экзогенных и эндогенных вредностей в развитии семейных случаев олигофрении у детей и подростков. С этой целью мы отобрали в семи вспомогательных школах и интернатах Москвы, Еревана, Тбилиси, г. Прилуки Черниговской области и города Лахденпохья Карельской АССР те семьи, в которых было не менее двух сибиов-олигофренов. Всего в этих школах из 84 семей было выявлено 193 больных олигофренией.

Пытаясь установить возможный экзогенный фактор в этих случаях олигофрении, мы подвергли тщательному клиническому обследованию детей, а в случае необходимости и родителей во всех семьях.

Из дополнительных методик мы применяли: ЭЭГ, краниографию, исследование глазного дна, слуха, аллергическую внутрикожную и серологическую (реакцию связывания комплемента) реакции на токсоплазмоз, тщательное клиническое и серологическое (стандартные реакции, реакция иммобилизации бледных трипонем, реакция иммунофлуоресценции) обследование на сифилис. Проводилось также по возможности тщательное изучение генеалогии каждой семьи и обследование больных тестами, позволяющими заподозрить ряд обменных нарушений генетического происхождения (реакция мочи на фенилпировиноградную кислоту, протеинурию).

Такое изучение позволило разделить всю группу семейных случаев олигофрении по этиологическому признаку на эндогенную (наследственную) группу, включившую 153 больных детей из 67 семей, и экзогенную (40 детей из 17 семей).

В экзогенной группе нами выделено 7 семей, в которых олигофрению у детей можно расценивать как следствие сифилитической инфекции родителей. В 9 семьях можно предположить этиологическую роль врожденного токсоплазмоза.

На характеристике последней группы мы и остановимся.

В группу олигофрений вследствие врожденного токсоплазмоза мы относили те семьи, где у детей были резко положительные (++++) или (+++), кожно-аллергические пробы на токсоплазмоз (15 человек). У большинства из них была положительна и реакция связывания комплемента (12 человек имели реакцию ++++, два человека ++, один не обследовался). У семи матерей, кото-

рым была поставлена кожно-аллергическая проба, она оказалась положительной (у одной + + + +, у пяти + + +, у одной + +, две матери не обследованы), реакция связывания компонента у матерей: у двух — сомнительна (+, + +), у трех — отрицательна, четыре матери не обследованы.

При сборе анамнестических данных в отдельных случаях удалось выявить наличие контакта родителей с животными (мать — доярка, свинарка, пастух), неблагополучный акушерский анамнез матери (наличие выкидышей и мертворождений).

Для детей-олигофренов в этой группе оказалась характерной прежде всего большая глубина интеллектуального дефекта. Познавательная деятельность у них была грубо недоразвита. У 10 больных была выявлена олигофрения III степени имбецильности, в других 10 случаях — глубокая дебильность.

У всех детей отмечались эмоционально-волевые нарушения в виде повышенной возбудимости, назойливости, двигательной расторможенности, отсутствия интереса к предлагаемым заданиям, неустойчивости активного внимания, быстрой истощаемости.

При исследовании физического состояния больных выявилась выраженная диспластичность: непропорциональное телосложение (удлиненные конечности, деформация стоп, сколиозы), деформированный череп, неправильный рост зубов, высокое узкое небо. При неврологическом исследовании наблюдалась следующая симптоматика: неравномерность глазных щелей, косоглазие, нистагмические толчки глазных яблок, снижение реакции зрачков на свет и конвергенцию, повышение сухожильных рефлексов, иногда появление патологических рефлексов (симптом Бабинского, Кернига). В одном случае наблюдались эпилептические припадки.

На краниограммах имелись признаки гидроцефалии (усиление рисунка сосудистых борозд и «пальцевых вдавлений»), а ЭЭГ в большинстве случаев указывала на разлитую патологию мозга.

Проиллюстрируем сказанное короткими выписками из историй болезни двух больных, из одной семьи.

Паргев Х., 21 год. В настоящее время живет с родителями, не работает. В течение четырех лет обучался в первом имбецильном классе вспомогательной школы, но программу не усвоил.

Патологической наследственности не выявлено ни по линии отца, ни по линии матери.

Анамнестические сведения. Больной родился от второй беременности. Первая беременность закончилась родами, ребенок умер в 1,5 года от малярии. Настоящая беременность протекала при хорошем самочувствии, роды в срок, вес при рождении 3000 г, рост 50 см. К груди приложен на вторые сутки, сосал дельные слова начал говорить только к 7 годам. В возрасте 8 лет был направлен в вспомогательную школу, где в течение четырех лет находился в имбецильном классе. За время пребывания в школе никакими навыками не овладел. На фоне общей вялости, безучастности, безразличия к окружающему, бывал возбудимым, двигательно расторможенным, раздражительным. В настоящее время находится дома под присмотром родителей, нуждается в постоянной опеке, т. к. даже к моменту исследования (21 год) он не смог овладеть полно-

стью навыками самообслуживания, ему требуется посторонняя помощь во время одевания, обувания, ест очень неряшливо. Дома помогает матери: приносит дрова для печки, иногда подметает пол, моет посуду, однако не всегда справляется с этой элементарной работой.

Физическое состояние: больной высокого роста, с непропорционально длинными конечностями, череп неправильной формы, бугристый, гидроцефальной конфигурации. Ушные раковины деформированы. Со стороны внутренних органов патологических изменений выявить не удалось.

Состояние нервной системы: глазные щели неравномерны, правая шире. Расходящееся косоглазие. При взгляде в стороны отмечаются нистагмOIDные толчки глазных яблок. Реакция на свет вяловатая, на конвергенцию удовлетворительная. Сглажена правая носогубная складка. Язык при высовывании уклоняется вправо. Брюшные рефлексы сохранены. Сухожильные резко повышены, рефлексогенная зона расширена. Слабо выраженный симптом Бабинского с обеих сторон. В позе Ромберга покачивается. Координационные пробы выполнить не может. Чувствительность не нарушена.

Заключение окулиста: острота зрения обоих глаз равна 1,0. Глазное дно — границы сосков зрительных нервов несколько сглажены.

Исследование слуха: слух в пределах нормы.

Внутрикожная аллергическая проба оказалась резко положительной (++++) реакция связывания комплемента — положительной (+++).

При психопатологическом и экспериментально-психологическом исследовании у больного установлена олигофрения в степени имбецильности с выраженными эмоционально-волевыми нарушениями (раздражительность, возбудимость, негативизм).

Сурен Х., 18 лет. Находится в психиатрической больнице. Диагноз: олигофрения, эпилептиформные припадки.

Гарник Х., 15 лет, младший брат двух предыдущих больных. Обучается в третьем имбецильном классе вспомогательной школы.

Родился в срок от четвертой беременности, протекавшей нормально. Вес при рождении 3150 г, рост 50 см. К груди приложен на вторые сутки, сосал плохо. Ходить начал с трех лет, говорить отдельные слова с восьми лет, фразовой речи до настоящего времени нет. Был направлен в имбецильный класс вспомогательной школы в возрасте 9 лет. Программу не усваивает, интереса к учебе не проявляет.

Физическое состояние: мальчик диспластичен: невысокого роста, конечности непропорционально удлинены, череп неправильной формы, бугристый, гидроцефальной конфигурации, окружность его 53 см. Ушные раковины деформированы.

Состояние нервной системы: реакция зрачков на свет и конвергенцию удовлетворительная. Расходящееся косоглазие. Сглажена правая носогубная складка, правый угол рта отстает при оскале, язык уклоняется вправо при высовывании. Брюшные рефлексы сохранены, сухожильные снижены, больше справа. Патологических не выявляется. В позе Ромберга устойчив. Координационные пробы выполняет нечетко. Гипергидроз ладоней.

Заключение окулиста: острота зрения обоих глаз равна 1,0. Глазное дно в пределах нормы.

Исследование слуха: слух в пределах нормы.

Кожно-аллергическая реакция на токсоплазмоз резко положительна (++++), реакция связывания комплемента положительна (+++).

При экспериментально-психологическом и психопатологическом исследовании у больного установлена олигофрения в степени имбецильности. У мальчика нет правильного отношения к заданию, во время эксперимента на лице блуждает бессмысленная благодушная улыбка, он не всегда понимает вопрос, утверждает, что у собаки 5 ног. Не знает времен года, не различает цветов, не знает правой и левой стороны. Считает только до двух. Знает несколько букв.

Пятая беременность у матери закончилась абортom. В это же время она получала специфическое лечение по поводу хронического токсоплазмоза.

Шестая беременность закончилась родами. Родилась дочь. Ей в настоящее время 12 лет, здорова. Учится в 5 классе массовой школы успешно. Признаков внутриутробного поражения не обнаружено. Кожно-аллергическая проба на токсоплазмоз у нее оказалась отрицательной.

У матери кожно-аллергическая проба положительна (+++), реакция связывания комплемента отрицательна.

В описанной семье имеется трое неполноценных детей: у двух олигофрения с эмоционально-волевыми нарушениями, причем интеллектуальный дефект очень глубокий, у одного — олигофрения с эпилептиформными припадками. У всех больных детей имеются признаки раннего внутриутробного поражения, а именно сочетание глубокого врожденного слабоумия с выраженной дисплазией. У обоих обследованных детей положительные реакции на токсоплазмоз (кожно-аллергическая и реакция связывания комплемента), у матери положительна кожно-аллергическая реакция на токсоплазмоз. После специфического лечения по поводу токсоплазмоза мать родила здорового ребенка. На основании всего сказанного, а также учитывая отсутствие наследственной отягощенности и каких-либо единичных массивных экзогенных вредностей, можно предполагать, что в данной семье мы имеем три случая рождения неполноценных детей в результате внутриутробного поражения токсоплазмозной этиологии.

Таким образом, в части случаев токсоплазмоз может явиться причиной семейных случаев олигофрении, если мать страдает хроническим токсоплазмозом и не получает по этому поводу специфического лечения. Это положение вполне совпадает с данными других авторов (Н. Н. Боднянская, 1965; Р. Н. Гершман, 1968). В этих случаях наблюдается выраженный интеллектуальный дефект (олигофрения в степени глубокой дебильности, имбецильности или идиотии с нарушениями в эмоционально-волевой сфере).

Раннее распознавание хронического токсоплазмоза женщин и профилактическое лечение их может способствовать снижению количества детей-олигофренов в семьях. Однако к лечению беременных надо подходить крайне осторожно, поскольку хлоридин, назначаемый для лечения токсоплазмоза, сам обладает токсическим (тератогенным и летальным) действием (А. И. Дыбан, 1966).

ЛИТЕРАТУРА

1. Балакина Н. А. Сб. Вопросы токсоплазмоза. Тезисы докладов, М., 1961, стр. 26.
2. Боднянская Н. Н. Сб. Всероссийская научная конференция по психоневрологии детского возраста. Материалы конференции. Л., 1965, стр. 168.
3. Бронштейн Л. Е. Сб. Труды I Всероссийского съезда невропатологов и психиатров. М., 1963, I, стр. 344.
4. Гершман Р. Н. Ж. невр. и псих. им. С. С. Корсакова. 1968, 68, в. 10, стр. 1451.
5. Дудяк Е. П. и Ларионова Г. В. Сб. Вопросы токсоплазмоза. Тезисы докладов. М., 1961, стр. 35.
6. Дыбан А. П. В кн.: Токсоплазмоз. К., 1966, стр. 233.

7. Егоро
Сб.: Вопросы то
8. Засух
9. Квача
10. Кви
С. С. Корсаков
11. Коган
легких степеней
12. Коган
просы экзогенн
1964, стр. 73.
13. Козар
14. Лахту
сакова, 1961, 61
15. Манна
стр. 1076.
16. Марко
Сб. Труды I Во
стр. 349.
17. Менчу
18. Орлов
19. Решет
хина З. И., Е
просы токсоплаз
20. Сухар
ста. Т. III. М., 1
21. Табол
1961., стр. 51.
22. Шило
23. Юрков
ческого институт
24. Вирки
р. 702.
25. Стоте
London, 1967.
26. Jigove
27. Loo P.,
р. 281.

7. Егоров И. Ф., Ковалюк А. И., Смага М. Ф., Павлова Е. Е. Сб.: Вопросы токсоплазмоза. Тезисы конференции. М., 1961, стр. 12.
8. Засухин Д. Н. В. кн.: Токсоплазмоз. К., 1964, стр. 90—96.
9. Квачадзе Н. М. и Кучукашвили М. В. Там же, стр. 224.
10. Квирикадзе В. В. и Юркова И. А. Ж. невр. и псих. им. С. С. Корсакова, 1961, 61, в 7, стр. 1059.
11. Коган Р. Д. Изучение роли токсоплазмозной инфекции в этиологии легких степеней олигофрении. Автореферат диссертации. М., 1966.
12. Коган Р. Д., Квирикадзе В. В. и Туровская С. С. Сб.: Вопросы экзогенных и органических нервно-психических расстройств. Вып. II. М., 1964, стр. 73.
13. Козар Л. В. кн.: Токсоплазмоз. М., 1956, стр. 19—96.
14. Лахтунова Л. В. и Блок И. Б. Ж. невр. и псих. им. С. С. Корсакова, 1961, 61, в. 7, стр. 1063.
15. Маннанов И. С. Ж. невр. и псих. им. С. С. Корсакова, 1966, 66, в. 7, стр. 1076.
16. Маркова И. А., Стукалова А. А. и Непышневская В. В. Сб. Труды I Всероссийского съезда невропатологов и психиатров. М., 1963, стр. 349.
17. Менчук А. И. В сб. Токсоплазмоз. Воронеж, 1967, стр. 20.
18. Орлов Г. А. и Головацкая Г. И. Сов. медицина, 1960, I, стр. 114.
19. Решетникова А. Д., Фадеева М. А., Филиппова-Нутрихина З. И., Есиков М. С., Колтунов М. В. и Пугачев А. Г. Сб. Вопросы токсоплазмоза. Тезисы докладов. М., 1961, стр. 51.
20. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. Т. III. М., 1965.
21. Таболин В. А. Сб. Вопросы токсоплазмоза. Тезисы докладов. М., 1961., стр. 51.
22. Шило Н. Ф. Там же, стр. 65.
23. Юркова И. А. Сб. Труды научно-исследовательского психоневрологического института им. В. М. Бехтерева, 25. Л., 1961, стр. 301.
24. Burkinshaw I., Kirman B. H., Sorsby A. Brit. Med. I. 1963, 1, p. 702.
25. Crome L. S. and Stern I. The Pathology of Mental Retardation. London, 1967.
26. Jirovec O. Aband. Dtsch. Akad. Wiss. Berlin, 1967, 3, 159.
27. Loo P., Soba S., Loo H., Parry J. Ann. Med. psychol. 1966, 2, 3, p. 281.

К ВОПРОСУ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОГО ТОКСОПЛАЗМОЗА С ПСИХИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ И ПСИХОЗОВ У ОЛИГОФРЕНОВ ДРУГОЙ ЭТИОЛОГИИ

В. А. Андреева

Психические нарушения при врожденном токсоплазмозе имеют много общих черт с клинической картиной психоза у больных олигофрениями различной другой этиологии, что нередко приводит к диагностическим ошибкам. Однако в исследованиях, посвященных клинике психозов у больных олигофренией (12) или отдельным психопатологическим синдромам при врожденном токсоплазмозе (1—8, 9—13), вопросы дифференциальной диагностики отражены недостаточно.

При поражении центральной нервной системы у большинства детей с врожденным токсоплазмозом отмечается резкая степень задержки умственного развития (2), причем клиническая картина олигофрений, обусловленных врожденным токсоплазмозом, зависит прежде всего от времени поражения плода: чем в более ранние сроки оно происходит, тем тяжелее интеллектуальный дефект (6, 13).

Под нашим наблюдением находилось 80 больных в возрасте от 18 до 50, в том числе 30 — (23 мужчины и 7 женщин) с врожденным токсоплазмозом с психическими нарушениями и 50 — (соответственно 35 и 15) с олигофрениями различной другой этиологии. Причины заболевания в этих случаях были различны — патология родов, послеродовая травма, тяжелые инфекции с мозговыми осложнениями в раннем детстве и т. д.

Диагностика врожденного токсоплазмоза основывалась на данных анамнеза (особенно акушерского), клиническом (неврологическом, психологическом, офтальмологическом, ЭЭГ, рентгенографии черепа и т. д.) и лабораторных (кожно-аллергическая проба, реакция связывания комплемента и реакция на антигены) исследованиях.

Для врожденного токсоплазмоза, как известно, характерно наличие кальцификатов в мозгу, специфическое заболевание глаз (хориоретинит или иридоциклит), умственная отсталость и положительные результаты лабораторных исследований на токсоплазмоз. Следует отметить, что на токсоплазмоз может указывать

также и резко выраженная близорукость в сочетании с какими-либо «специфическими» симптомами.

Как показали наши исследования, у детей, родившихся от матери с латентным токсоплазмозом, уже в раннем возрасте отмечаются признаки задержки психического развития, особенно становления и формирования речи и, прежде всего, фонации. Характерной оказалась также задержка физического развития. Физический инфантилизм у этих детей выявляется рано и остается на всю жизнь.

Клиническая картина и время проявления психических нарушений при врожденном токсоплазмозе существенно отличаются от психических расстройств у олигофренов другой этиологии.

Психические нарушения при врожденном токсоплазмозе чаще возникают в пубертатном возрасте и отличаются большим полиморфизмом. Психопатологическая симптоматика при токсоплазмозной инфекции может проявляться шизофреноподобным и психопатоподобным синдромами. Психические нарушения непостоянны и могут меняться не только на протяжении всего течения болезни, но и за период одного обострения. Начавшись, например, с эпилептиформного синдрома, психические расстройства в дальнейшем сменяются шизофреноподобной или психопатоподобной симптоматикой. Чаще всего психические нарушения при врожденном токсоплазмозе вначале проявляются психопатоподобным синдромом. Больные становятся особенно подвижными, суевливыми, отмечается расторможенность различных влечений. Через очень короткое время такая психопатоподобная картина сменяется шизофреноподобной симптоматикой, которая в дальнейшем может видоизменяться (параноидный синдром сменяется парафренным и т. д.).

Несколько по иному происходит течение психозов у олигофренов другой этиологии. Клиническая картина этой группы больных характеризуется бедной психопатологической симптоматикой. Бредовые идеи у них чаще выражаются бредом отношения, преследования и носят рудиментарный характер на протяжении всего психотического приступа. Появление депрессий и явлений псевдодементности в клинической картине психоза у олигофренов нетоксоплазмозного генеза чаще всего обусловлено различными психогениями. К числу особенностей течения психозов у данной группы больных следует также отнести однотипность психопатологической симптоматики при возникновении рецидивов болезни.

Психические нарушения при врожденном токсоплазмозе и при психозах у олигофренов другой этиологии различаются не только по клинической картине, но и по течению психопатологических расстройств.

Так, при врожденном токсоплазмозе наблюдается безремиссионное, непрерывное, нередко злокачественное течение с небольшими послаблениями психотической симптоматики. При ухудше-

нии состояния у таких больных правомерно говорить об обострении патологического процесса.

При психозах у олигофренов другой этиологии психотическая симптоматика держится недолго и быстро поддается обратному развитию. При возобновлении психических нарушений у этой группы больных возникает не обострение, а рецидив.

При проведении дифференциального диагноза указанных групп заболеваний следует также обращать внимание на особенности неврологической симптоматики.

При врожденном токсоплазмозе отмечается выраженная неврологическая симптоматика, указывающая (как и данные электроэнцефалографии) на органическое поражение головного мозга. В то же время у олигофренов другой этиологии неврологическая симптоматика выражена незначительно.

При психологическом исследовании у больных олигофренов нетоксоплазмозного генеза на первый план выступают нарушения мнестических функций и выраженное интеллектуальное снижение, тогда как при врожденном токсоплазмозе преобладают конкретность и недостаточность целенаправленности мышления, склонность к детализации, колебание внимания, ослабление памяти, т. е. изменения, характерные для органического поражения.

При врожденном токсоплазмозе выявляется повышенная чувствительность к нейролептическим средствам и транквилизаторам. У многих этих больных при применении различных фармакологических препаратов наблюдались осложнения, характеризовавшиеся тяжелым, продолжительным, часто злокачественным течением с продолжительным астеническим состоянием после острой психопатологической симптоматики.

Терапевтический эффект у этой группы больных мы получали при сочетании лечения малыми дозами нейролептических средств или транквилизаторов с противотоксоплазменной терапией.

В то же время у больных олигофренией другой этиологии небольшие дозы одних нейролептических средств способствовали улучшению состояния больных и быстрому исчезновению психопатологической симптоматики. Для иллюстрации кратко приводим выписку из истории болезни двух больных.

Наблюдение 1.

Больная С., 1932 г. рождения находилась в больнице им. Ганнушкина с 4/II—65 г. по 30/V-65 г.

Из анамнеза: отец больной, страдал алкоголизмом. Больная родилась в срок, не говорила до 2 лет. После того, как в возрасте 3 лет наблюдался судорожный припадок, речь больной еще более ухудшилась. Учеба с 8 лет, но заниматься могла только в вспомогательной школе, где с трудом окончила 7 классов. Росла капризной, раздражительной, общительной девочкой, но любила фантазировать. В возрасте 15 лет психическое состояние больной

резко изменилось. Казалось, что окружающие предметы меняют свою форму, при чтении отмечала перекашивание строк, букв, было двоение в глазах. Была направлена в психиатрическую больницу, где находилась около 3 месяцев. После выписки было как будто некоторое улучшение в состоянии, однако работать не могла, была переведена на III группу инвалидности. После выписки из больницы (1947 г.) через короткое время появилось ухудшение состояния, стала более грубой, раздражительной, конфликтовала с матерью и окружающими. В последующие годы работала в лечебно-трудовых мастерских, выполняя простую работу. В 25 лет вышла замуж, но через 3 месяца с мужем развелась. Стала более раздражительной, к своему ребенку относилась плохо. Появились нелепости в поведении, писала стихи, любовные письма сотрудникам. В этот период находилась в гипоманиакальном состоянии. В последующие годы настроение у больной колебалось, маниакальное состояние сменилось депрессией. В 1962 г. в состоянии депрессии пыталась совершить суицидальную попытку. В последующие годы в связи с обострением состояния неоднократно стационарировалась в различные психиатрические больницы.

Со стороны внутренних органов — без патологии. Артериальное давление 115/70—130/80. Кровь, моча — норма. Реакция Вассермана в крови — отрицательная.

Рентгеноскопия органов грудной клетки — в пределах нормы. Лабораторные исследования на токсоплазмоз — кожно-аллергическая проба 4+, РСК 4+.

Рентгеноскопия черепа — обызвествление в области большого серповидного отростка.

Заключение окулиста — миопия высокой степени обоих глаз.

Неврологическое состояние — нарушение конвергенции. Левая глазная щель выше правой. Положительный симптом орального автоматизма. Брюшные рефлексы вялые. Коленные ахилловые рефлексы высокие. Патологических знаков нет.

ЭЭГ — наряду с общими изменениями электрической активности выявляется грубая медленная активность в лобных отделах коры. Очевидно, эти изменения являются следствием органического поражения передних отделов коры больших полушарий головного мозга.

Психическое состояние. Ориентирована в месте, времени, окружающей обстановке. Манерна. Легко вступает в контакт. Во время беседы многоречива, обижается при невнимательном к ней отношении, склонна к фантазированию, к переоценке собственной личности. Дает о себе совершенно неправильные сведения. Считает себя одаренным человеком. Утверждает, что она красива и что из-за этого ее преследуют мужчины. В отделении ведет себя развязно. Отмечается расторможенность сексуальных влечений. За время пребывания в больнице наблюдалось колебание настроения, усиление раздражительности, назойливости. Временами вмешивалась в разговор врача с другими больными. Легко конфлик-

товала с персоналом и больными. Критика к своему состоянию снижена. По выходе из острого психотического состояния на первый план в состоянии больной выступало ограничение интересов, затрудненность мнестических функций и резкое снижение интеллекта.

Разбор случая. Наличие неврологической симптоматики и данных электроэнцефалографии позволяют диагностировать у больной органическое заболевание центральной нервной системы. Положительные результаты кожно-аллергической пробы и реакции связывания комплемента на токсоплазмоз, наличие кальцификатов в полости черепа, дебильности и высокой близорукости обоих глаз подтверждает токсоплазмозную этиологию органического заболевания центральной нервной системы. Психические нарушения у больной проявляются психопатоподобным синдромом с сверхценными идеями. Данный случай является сложным для постановки диагноза и лишь клинико-лабораторные исследования позволяют правильно поставить диагноз.

Наблюдение II

Больной М., 1937 года рождения. Находился в больнице им. Ганнушкина с 10/X-62 г. по 16/XII-62 г.

Из анамнеза. Наследственность не отягощена. Родился в срок, но раннее развитие протекало с большим запозданием. Физически рос слабым ребенком, в детстве много болел. Перенес детские инфекции в тяжелой форме. Учился плохо. С большим трудом окончил 3 класса. Оставив школу, определенной специальности не приобрел, работал в колхозе, выполняя простые поручения. В анамнезе две травмы черепа с потерей сознания и явлениями сотрясения мозга. Психические изменения с 10 лет. После травмы головы появились головные боли, в дальнейшем стал более раздражительным, вспыльчивым, интереса ни к чему не проявлял, старался сторониться окружающих. В состоянии больного часто наблюдались колебания, с усилением раздражительности, иногда неадекватно смеялся. В 1962 г. без всякой причины уехал из деревни к сестре, где отмечались неправильности в поведении, был дурашлив, много смеялся. Был направлен в больницу.

Со стороны внутренних органов — без грубой патологии. Бледен. Артериальное давление 130/75.

Анализ мочи, крови — норма. Реакция Вассермана в крови — отрицательная. Рентгеноскопия органов грудной клетки — норма.

Лабораторные исследования на токсоплазмоз (кожно-аллергическая проба и реакция связывания комплемента) — отрицательные.

Неврологическое состояние. Лицо гипомимично. Конвергенция недостаточная. Асимметрия носогубных складок. Другой органической симптоматики не обнаружено.

Психическое состояние. Ориентирован, вял, первое время держится несколько настороженно, с окружающими не общается. Не

сразу осмысливает вопросы врача. Отвечает односложно. Временами развязен, раздражителен, подозрителен. Заявляет, что за ним следят. Однако, выявить бредовые идеи у больного не удастся. Суждения больного примитивны. Интеллект очень низкий.

Разбор случая. Состояние больного определяется наличием выраженного интеллектуального снижения и явлениями эмоциональной неустойчивостью. Психопатологическая симптоматика в данном случае характеризуется колебаниями настроения с преобладанием раздражительности и явлениями бредовой настроенности.

Отсталость умственного развития у больного связана, по-видимому, с перенесенными в тяжелой форме детскими инфекциями и черепно-мозговыми травмами.

Из приведенных наблюдений отчетливо выступает разница клинической картины органического заболевания центральной нервной системы токсоплазмозной природы и психических нарушений у олигофренов другой этиологии.

Таким образом, психические нарушения у больных с врожденным токсоплазмозом и с другими формами олигофрении имеют свои особенности, учет которых необходим при дифференциальной диагностике заболевания.

На наш взгляд, при дифференциальной диагностике врожденного токсоплазмоза от олигофрений другой этиологии необходимо учитывать следующие критерии:

- 1) данные анамнеза, особенно акушерского;
- 2) изучение динамики болезни и структуры психопатологического синдрома;
- 3) результаты клинических исследований (неврологического, психологического, офтальмологического, электроэнцефалографического, рентгенографии черепа и т. д.);
- 4) результаты специальных лабораторных исследований на токсоплазмоз (кожно-аллергическая проба, реакция связывания комплемента и реакция на антигены);
- 5) особенности реактивности организма больных и прежде всего особую чувствительность к отдельным фармакологическим средствам.

Дифференциальная диагностика оказывается наиболее достоверной при учете большинства из указанных критериев.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белецкий В. К. Журн. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1961, № 5, с. 733.
2. Головацкая Г. И. Большая медицинская энциклопедия, М., 1963, 32, 357.
3. Засухин Д. Н. «Проблемы токсоплазмоза». М., 1962.
4. Квирикадзе В. В. Журн. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1961, № 7, 1054.
5. Коган Р. Д. Кн.: Тезисы II совместной научн. конфер. лечебно-профилактич. учреждений Куйбышевского р-на. М., 1966, 142.

6. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении). М., 1965, т. 3.
 7. Халецкий А. М. Кн. Токсоплазмоз. Тезисы докл. научн. конференции 28.XI.58—I.XII.58., М., 1958, 18.
 8. Халецкий А. М. Журн. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1960, № 3, 307.
 9. Шило Н. Ф. Материалы научно-практич. конфер. врачей, посвященной 40-летию БССР, М., 1958, 89.
 10. Шило Н. Ф. Журн. Здравоохранение Белоруссии, 1961, № 8, 40.
 11. Шило Н. Ф. В кн.: Вопросы токсоплазмоза. Тезисы докладов конференции 3—5/IV. 61 г. М., 1961, 65.
 12. Neustadt R. «Die Psychosen der Schwachsinnigen», Berlin, 1928.
 13. Thalhammer O. «Die Toxoplasmose bei Mensch und Tier». Wien Boon, 1957.
-



Рис. 1 (к стр. 129)



Рис. 1 (к стр. 129)

СОДЕРЖАНИЕ

	Стр.
Предисловие — Н. Н. Ляшко, Д. Д. Федотов.	3
Сухарева Г. Е. Основные направления ■ современном учении об олигофрении	7
Певзнер М. С. Спорные вопросы ■ проблеме олигофрении	13
Мелехов Д. Е. Вопросы систематики олигофрении ■ свете задач социально-трудовой адаптации больных	19
Юркова И. А. О динамике клинических проявлений олигофрении	28
Фрейеров О. Е. Клиника олигофрений, осложненных психопатическими особенностями личности в практике судебной и трудовой экспертизы	38
Фец И. Д. К вопросу о психозах у олигофренов	46
Гольдовская Т. И., Тимофеева А. И. К вопросу об эпидемиологическом исследовании олигофрении	51
Назаров К. Н., Блюмина М. Г. Медико-генетическая консультация при некоторых формах олигофрении	66
Шапиро Ю. Л., Вайндрух Ф. А., Райская М. М., Гринберг К. Н., Розенцвайг В. М., Самарина А. Н., Самойлова М. В., Дюков В. А., Пузиенко В. А., Резина С. Н., Пархоменко В. И. Результаты изучения полового хроматина у больных олигофренией	72
Назаров К. Н. О влиянии иммунологической несовместимости матери и плода на фенотипический полиморфизм болезни Дауна	82
Бертынь Г. П. Применение близнецового метода исследования при изучении задержек развития у детей	89
Шалимов В. Ф. Предварительные данные о потомстве олигофренов	97
Блюмина М. Г., Батиенко Г. С., Белякова Т. К. О некоторых клинических особенностях олигофрений, обусловленных хромосомными абберациями	104
Григорова О. П., Шапиро Ю. Л., Вайндрух Ф. А. Белая кровь при болезни Дауна	111
Дерило Т. Г. Особенности структуры слабоумия при хромосомных абберациях у двух детей	122
Наталевич Э. С., Гринберг К. Н. Случай болезни Клейнфельтера ■ практике судебной психиатрии	128
Покровский А. А., Усачева Н. Т., Пономарева Л. Г., Лебедев Б. В., Коровников К. А., Литвинова Г. С. Материалы к биохимической характеристике фенилпировиноградной олигофрении	131
Блюмина М. Г. О полиморфизме психических нарушений при фенилкетонурии	136
Краснопольская К. Д. Роль наследственных дефектов обмена ■ развитии олигофрении	146
Пекелис Э. Я. Педагогическое изучение детей с временными задержками психического развития	157
Симонова Н. В. Основные принципы психологического обследования и ранней психической реабилитации детей-олигофренов, страдающих церебральными параличами	165

Мастюкова Е. М. Олигофрения у детей с церебральными параличами, осложненными речевыми нарушениями и пути ее реабилитации	169
Левина Г. Я. О значении ранней речевой реабилитации в развитии психических функций у детей-олигофренов, страдающих церебральными параличами	175
Зислина Н. Н., Новикова Л. А., Фарбер Д. А. Оценка патологических знаков на ЭЭГ детей и подростков при некоторых формах олигофрении	178
Медведева Б. М., Аршавский В. В. К характеристике особенностей электроэнцефалограммы и сердечно-сосудистой системы у детей с различными вариантами олигофрении	198
Зислина Н. Н., Райская М. М. Особенности ЭЭГ больных с аномалиями половых хромосом (синдромы Клейнфельтера и Шерешевского-Тернера)	206
Шапиро Ю. Л., Вайндрух Ф. А., Розенцвайг В. М., Самарина А. Н. К вопросу о функциональном состоянии коры надпочечников при болезни Дауна, осложненной эпилептическими пароксизмальными расстройствами	219
Майромян Р. Ф. Опыт применения анаболических стероидов и терапии больных некоторыми формами олигофрении	228
Смирнова И. В. К динамике психического развития детей с церебральными параличами под влиянием лечения кобальтом	(239) 245
Акимова А. В. К казуистике гаргоилизма	
Явкин В. М. Особенности клинической картины семейных случаев олигофрении токсоплазмозной этиологии	252
Андреева В. А. К вопросу дифференциальной диагностики врожденного токсоплазмоза с психическими нарушениями и психозов у олигофренов другой этиологии	(258)

Пред
Сухо
олигофре
Пев
Мел
социаль
Юр
Фре
особенн
Фел
Гол
ском
На
некотор
Ша
Розенц
зиенко
вого х
На
и плод
Б
изучен
Ц
Б
чески
рация
Г
болез
абер
в пр
Кор
рист
кет
ви
ка
и
це
20

Зак. 584. Тираж 4000. Подписано к печати 6/1-70 г. Л-85014.
 Цена 1 руб. 36 коп. Формат 60×90¹/₁₆. Объем 16¹/₂ п. л.
 Тип. УПП ЛВЦ ВОГ, г. Павловск, ул. Коммунаров, 16.

ЗАМЕЧЕНИЯ		Напечатано
Стр.	Строка	
15	19 снизу	И. С. Лебед
15	18	О. Н. Подугольни
37	6 сверху	... фенотпазинс
43	12 снизу	реадапция
65	3	ung
71	13	Chamone
92	11 сверху	... в головном
105	17 снизу	... для изучен
123	9 сверху	... с врачом-
		ком
139	5 столбец,	1,00
	1 снизу	
149	8 сверху	... с мочой и

ЗАМЕЧЕННЫЕ ОПЕЧАТКИ

Номер строки	Строка	Напечатано	Следует читать
15	19 снизу	... И. С. Лебединская,	... К. С. Лебединская,
15	18 "	О. Н. Подугольникова. . . .	О. А. Подугольникова. . . .
37	6 сверху	... фенотпазинового ряда фенотиазинового ряда .
43	12 снизу	реадапция	дезадаптация
65	3 "	ung	und
71	13 "	Chamone	Chamove
92	11 сверху	... в головном положении.	в головном предлежании.
105	17 снизу	... для изучения для понимания . . .
123	9 сверху	... с врачом-cito генети- ком	... с врачом цитогенетиком
139	5 столбец, 1 снизу	1,000	100,0
149	8 сверху	... с мочой urinanalysis с мочей urinanalysis .

Цена 1 руб. 36 коп.

